

Медико-биологические проблемы жизнедеятельности

Научно-практический рецензируемый журнал

№ 1(37)

2026 г.

Учредитель

Государственное учреждение
«Республиканский научно-
практический центр
радиационной медицины
и экологии человека»

Журнал включен в

Перечень научных изданий
Республики Беларусь
для опубликования
диссертационных исследований
по медицинской
и биологической
отраслям науки
(31.12.2009, протокол 25/1)

Журнал зарегистрирован

Министерством информации
Республики Беларусь,
Свид. № 762 от 6.11.2009

Подписано в печать 19.03.26
Формат 60×90/8. Бумага мелованная.
Гарнитура «Times New Roman».
Печать цифровая. Тираж 100 экз.
Усл. печ. л. 14,5. Уч.-изд. л. 9,34.
Зак. 158.

Издатель ГУ «Республиканский
научно-практический центр
радиационной медицины
и экологии человека»
Свидетельство N 1/410 от 14.08.2014

Отпечатано в
КУП «Редакция газеты
«Гомельская праўда»
г. Гомель, ул. Полесская, 17а

ISSN 2074-2088

Главный редактор, председатель редакционной коллегии

А.В. Рожко (д.м.н., профессор)

Редакционная коллегия

В.В. Аничкин (д.м.н., профессор), В.Н. Беляковский (д.м.н., профессор), К.Н. Буздалкин (к.т.н., доцент), Н.Г. Власова (д.б.н., профессор, научный редактор), А.В. Величко (к.м.н., доцент), И.В. Веялкин (к.б.н., доцент), Н.Н. Веялкина (к.б.н., отв. секретарь), А.В. Воропаева (к.б.н., доцент), Д.И. Гавриленко (к.м.н.), М.О. Досина (к.б.н., доцент), А.В. Жарикова (к.м.н.), С.В. Зыблева (д.м.н., доцент), С.А. Игумнов (д.м.н., профессор), А.В. Коротаяев (к.м.н., доцент), А.Н. Лызикив (д.м.н., профессор), А.В. Макавич (к.м.н., доцент), С.Б. Мельнов (д.б.н., профессор), В.М. Мицура (д.м.н., профессор, зам. гл. редактора), Я.Л. Навменова (к.м.н., доцент), И.В. Назаренко (к.м.н., доцент), И.А. Новикова (д.м.н., профессор), Э.Н. Платошкин (к.м.н., доцент), Э.А. Повелица (к.м.н.), А.С. Подгорная (к.м.н.), Ю.И. Рожко (к.м.н., доцент), И.П. Ромашевская (к.м.н., доцент), А.П. Саливончик (к.б.н.), А.Е. Силин (к.б.н., доцент), А.Н. Стожаров (д.б.н., профессор), Р.М. Тахауов (д.м.н., профессор), Н.И. Шевченко (к.б.н., доцент), Ю.И. Ярец (д.м.н., доцент)

Редакционный совет

А.В. Аклеев (д.м.н., профессор, Челябинск), О.В. Алейникова (д.м.н., чл.-кор. НАН РБ, Минск), С.С. Алексанин (д.м.н., профессор, Санкт-Петербург), Е.Л. Богдан (Минск), Л.А. Бокерия (д.м.н., академик РАН и РАМН, Москва), А.Ю. Бушманов (д.м.н., профессор, Москва), И.И. Дедов (д.м.н., академик РАМН, Москва), В.И. Жарко (Минск), К.В. Котенко (д.м.н., профессор, Москва), В.Ю. Кравцов (д.б.н., профессор, Санкт-Петербург), Н.Г. Кручинский (д.м.н., профессор, Пинск), Т.В. Мохорт (д.м.н., профессор, Минск), В.Ю. Рыбников (д.м.н., профессор, Санкт-Петербург), А.Л. Усс (д.м.н., профессор, Минск), В.А. Филонюк (д.м.н., профессор, Минск), Р.А. Часнойть (к.э.н., Минск), В.Д. Шило (Минск)

Технический редактор

С.Н. Никонович

Корректор

Н.Н. Юрченко

Адрес редакции 246040 г. Гомель, ул. Ильича, д. 290,
ГУ «РНПЦ РМ и ЭЧ», редакция журнала
тел (0232) 38-95-00, факс (0232) 37-80-97
<http://www.mbp.rcrm.by> e-mail: mbp@rcrm.by

© Государственное учреждение
«Республиканский научно-практический центр
радиационной медицины и экологии человека», 2026

№ 1(37)

2026

Medical and Biological Problems of Life Activity

Scientific and Practical Journal

Founder

Republican Research Centre
for Radiation Medicine
and Human Ecology

Journal registration
by the Ministry of information
of Republic of Belarus

Certificate № 762 of 6.11.2009

© Republican Research Centre
for Radiation Medicine
and Human Ecology

ISSN 2074-2088

40 лет после аварии на Чернобыльской атомной электростанции

А.В. Рожко, В.М. Мицура, А.В. Жарикова, С.В. Зыблева, Н.Н. Багинская, И.В. Назаренко
40 лет после аварии на ЧАЭС: роль ГУ «Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека» в совершенствовании качества оказания медицинской помощи пострадавшему населению 5

К.Н. Буздалькин, Н.Г. Власова
Закономерности формирования доз внутреннего облучения населения, подвергшегося радиационному воздействию в результате аварии на Чернобыльской АЭС 16

С.А. Подберезко, С.Б. Мельнов
Цитогенетические эффекты ионизирующего излучения на гемоциты моллюсков из зоны отчуждения ЧАЭС 23

Ю.В. Чайкова, И.В. Веялкин
Анализ риска развития злокачественных новообразований у персонала Полесского государственного радиационно-экологического заповедника 30

Обзоры и проблемные статьи

О.П. Логинова
Микроэкология влагалища при цервикальной дисплазии: характеристика основных показателей (обзор литературы) 35

М.М. Сулейко, Е.Г. Жук
Ультразвуковое исследование периферических нервов нижних конечностей, дополненное сдвиговой эластографией при диабетической полинейропатии (обзор литературы) 46

Медико-биологические проблемы

К.Ю. Булда, Е.Л. Гасич, А.Д. Коско
Генотипический портрет SARS-COV-2 в Республике Беларусь в период 2020–2021 гг. 54

40 years after Chernobyl nuclear power plant accident

A.V. Rozhko, V.M. Mitsura, A.V. Zharikova, S.V. Zybleva, N.N. Baginskaya, I.V. Nazaranka
40 years after the Chernobyl accident: the role of the State Institution «Republican Research Center for Radiation Medicine and Human Ecology» in improving the quality of medical care for the affected population 5

C.N. Bouzdalkin, N.G. Vlasova
formation of internal irradiation doses to the population exposed to radiation as a result of the accident at the Chernobyl nuclear power plant 16

S.A. Podberezko, S.B. Melnov
Cytogenetic effects of ionizing radiation on hematocytes of mollusks from the Chernobyl exclusion zone 23

Yu.V. Chaikova, I.V. Veyalkin
The risk of malignant neoplasms in the personnel of the Polesie State Radiation and Ecological Reserve 30

Reviews and problem articles

V.P. Lohinava
Vaginal microecology in cervical dysplasia: characteristics of the main parameters (literature review) 35

M.M. Suleiko, E.G. Zhuk
Ultrasound examination of the peripheral nerves of the lower extremities supplemented by shear wave elastography in diabetic polyneuropathy 46

Medical-biological problems

K.Y. Bulda, E.L. Gasich, A.D. Kosko
Genotypic portrait of SARS-COV-2 in the Republic of Belarus in 2020–2021 54

Клиническая медицина

- С.М. Гридюшко, В.Л. Красильникова, О.Н. Дудич, А.М. Прудник**
Дистанция «диск зрительного нерва — макула» как независимый предиктор рефракционных исходов после факоэмульсификации с имплантацией иол 61
- А.О. Жарикова, Я.В. Мордовкина, Т.В. Бобр**
Клинический случай обнаружения напяржённой кисты хиазмально-селлярной области при обследовании пациента с глаукомой 69
- С.Н. Коваль, Е.В. Писпанен, О.А. Худякова, О.С. Ивашкевич**
Анестезиологические аспекты оперативной коррекции ретинопатии недоношенных 76
- К.С. Комиссаров, О.В. Красько, В.С. Пилотович**
Иммуноглобулин А-нефропатия: эпидемиология и клинические фенотипы в Республике Беларусь 85
- Ян Сунь, Вэнь Чэнь, Ли Чжан, Цзин Су, И.В. Назаренко, Д.И. Гавриленко, Лиган Цуй**
Ультразвуковые характеристики лимфомы скелетных мышц (ретроспективное исследование) 92

Обмен опытом

- А.В. Доманцевич, Е.В. Давыдова, В.А. Доманцевич**
Верификация диагноза при транзиторном остеопорозе и асептическом некрозе: сравнительный анализ возможностей современных методов лучевой диагностики 104
- Е.Ф. Мицура, Е.С. Тихонова, И.П. Ромашевская, С.А. Ходулева, А.Н. Демиденко, Е.В. Борисова**
Синдром Фишера — Эванса в практике детского гематолога 112

Clinical medicine

- S.M. Gridjushko, V.L. Krasilnikova, O.N. Dudich, A.M. Prudnik**
The «optic disc — macula» distance as an independent predictor of refractive outcomes after phacoemulsification with IOL implantation
- A.O. Zharikova, Ya.V. Mordovkina, T.V. Bobr**
A clinical case of a tension cyst in the chiasmatal-sellar region during examination of a patient with glaucoma
- S.N. Koval, E.V. Pyspanen, V.A. Hudiakova, V.S. Ivashkevich**
Anesthesiological aspects of surgical correction of retinopathy of prematurity
- K.S. Komissarov, O.V. Krasko, V.S. Pilotovich**
Immunoglobulin A nephropathy: epidemiology and clinical phenotypes in the Republic of Belarus
- Yang Sun, Wen Chen, Li Zhang, Jing Su, I.V. Nazaranka, D.I. Haurylenka, Ligang Cui**
Ultrasound Features in Skeletal Muscle Lymphoma: A Retrospective Observational Study

Experience exchange

- A.V. Domantsevich, E.V. Davydova, V.A. Domantsevich**
Verification of the diagnosis of transient osteoporosis and aseptic necrosis: a comparative analysis of the possibilities of modern methods of radiation diagnosis
- E.F. Mitsura, E.S. Tihonova, I.P. Romashevskaya, S.A. Khoduleva, A.N. Demidenko, E.V. Borisova**
Evans syndrome in the practice of a pediatric hematologist

УДК 616.155.194/.294-053.2-07-08
DOI:10.58708/2074-2088.2026-1(37)-112-116

Е.Ф. Мицура¹, Е.С. Тихонова¹,
И.П. Ромашевская¹, С.А. Ходулева²,
А.Н. Демиденко¹, Е.В. Борисова¹

СИНДРОМ ФИШЕРА — ЭВАНСА В ПРАКТИКЕ ДЕТСКОГО ГЕМАТОЛОГА

¹ГУ «РНПЦ радиационной медицины и экологии человека», Гомель, Беларусь;

²УО «Гомельский государственный медицинский университет», Гомель, Беларусь

В статье представлены сведения о синдроме Фишера — Эванса (СФЭ), который представляет собой редкое заболевание с сочетанием аутоиммунной гемолитической анемии (АИГА) и иммунной тромбоцитопении (ИТП), встречающееся как у детей, так и у взрослых. Более 70% пациентов детского возраста с СФЭ имеют предрасполагающий иммунный дефект, что требует проведения ряда лабораторных и инструментальных исследований, а также молекулярно-генетических тестов для уточнения характера заболевания. Приведены данные литературы о современных подходах к диагностике и лечению данной патологии. Представлены два случая СФЭ, манифестировавшего в детском возрасте, из клинической практики авторов. У обоих пациентов последовательно диагностированы АИГА, а затем ИТП; сопутствующие заболевания позволяли предположить, а впоследствии и достоверно подтвердить наличие первичного иммунодефицита у данных пациентов. Обсуждается эффективность лечения глюкокортикостероидами, внутривенным иммуноглобулином, микофенолата мофетилом.

Ключевые слова: синдром Фишера — Эванса, аутоиммунная гемолитическая анемия, иммунная тромбоцитопения, диагностика, лечение, клинические случаи

Введение

Синдром Фишера — Эванса (СФЭ) представляет собой сочетание аутоиммунной гемолитической анемии (АИГА) и иммунной тромбоцитопении (ИТП), которые могут развиваться одновременно или последовательно, иногда сочетаются с иммунной нейтропенией [1]. СФЭ встречается редко, однако может развиваться в любом возрасте. Частота его встречаемости у взрослых и детей до сих пор достоверно не установлена. По данным литературы, СФЭ диагностируется с частотой 5–10% среди взрослых пациентов с АИГА и 2–5% — среди пациентов с ИТП [2, 3].

Классификация СФЭ включает первичный (идиопатический) и вторичный СФЭ, который развивается на фоне других заболеваний (инфекции, лимфопролиферативные заболевания, аутоиммунные заболевания, иммунодефицитные состояния, злокачественные новообразования). Более

70% пациентов детского возраста с СФЭ имеют предрасполагающий иммунный дефект, хотя данная цифра может быть заниженной с учётом реальных возможностей генетической диагностики [4]. Итальянское исследование ITP-NET показало, что сочетание АИГА плюс ИТП было более распространённым, чем ИТП или АИГА с нейтропенией ($p < 0,001$), а у 25% пациентов имелись сопутствующие заболевания, включая лимфопролиферативные, аутоиммунные заболевания или первичные иммунодефициты [5]. СФЭ довольно часто может дебютировать с изолированной цитопенией, что отмечалось в 54% случаев [6] (по данным российского исследования ещё выше — в 72,5% случаев). При этом длительность промежутка до развития второй цитопении в среднем составляет 2 года [4, 6].

Течение заболевания, как правило, хроническое, склонное к более тяжёлому течению по сравнению с изолированными аутоиммунными цитопениями [7]. Для

диагностики СФЭ требуется провести ряд общеклинических лабораторных и инструментальных исследований, а также молекулярно-генетические тесты — для уточнения характера заболевания [3, 8].

Сегодня единого подхода к терапии пациентов с СФЭ, как взрослых, так и детей, не существует. Большинство публикаций включают сообщения о случаях, но очень мало крупных ретроспективных исследований, а рандомизированные исследования вовсе отсутствуют [2, 8]. Тактика ведения пациентов с СФЭ ранее сводилась к подходам, используемым при изолированных ИТП и/или АИГА, но накопленный в крупных центрах опыт ведения таких пациентов позволил предложить новые алгоритмы лечения. В частности, выделены препараты первой и второй линий, при этом цель терапии первой линии (глюкокортикостероиды (ГКС), внутривенный иммуноглобулин) — достижение быстрого контроля над цитопенией, предотвращение развития жизнеугрожающих кровотечений и анемии, а терапия второй линии (ритуксимаб, циклоспорин А, винкристин, микофенолата мофетил и др.) требуется пациентам с резистентностью к терапии первой линии [9].

По итогам опроса международных экспертов в 2024 г. были сформулированы консенсус-рекомендации по диагностике и лечению СФЭ у взрослых [8]. В качестве терапии первой линии предлагаются повышенные дозы преднизолона (с внутривенными иммуноглобулинами или без них) с различной продолжительностью лечения и постепенным снижением дозы. Ритуксимаб в качестве терапии первой линии рекомендуется при АИГА холододового типа и в качестве терапии второй линии при АИГА с тепловыми агглютинами и у пациентов с иммунной тромбоцитопенией и антифосфолипидными антителами, предыдущими тромботическими событиями или сопутствующими лимфопролиферативными заболеваниями. Однако ритуксимаб не следует назначать пациентам с иммунодефицитом или тяжёлыми инфекциями, то же относится и к спленэктомии. Агонисты рецеп-

торов тромбopoэтина рекомендуются при хронической иммунной тромбоцитопении и в случае предыдущей тяжёлой инфекции. Фостаматиниб назначается в качестве терапии третьей или дальнейшей линии и предложен в качестве терапии второй линии для пациентов с предыдущими тромботическими событиями. Иммунодепрессанты были перемещены в терапию третьей или дальнейшей линии. Эксперты предлагают использовать рекомбинантный эритропоэтин при АИГА в случае недостаточного количества ретикулоцитов, ингибитор комплемента сутимлимаб — при рецидивирующей холодовой АИГА и комбинацию ритуксимаба и бендамустина — при СФЭ, вторичном по отношению к лимфопролиферативным расстройствам. Наконец, были даны рекомендации по поддерживающей терапии, трансфузии тромбоцитов или эритроцитов, а также профилактике тромботических осложнений и бактериальных инфекций [8].

В то же время, подобные консенсус-рекомендации для пациентов детского возраста отсутствуют, а часть лекарственных препаратов в Беларуси не зарегистрирована.

Цель исследования — продемонстрировать подходы к диагностике и лечению синдрома Фишера — Эванса по литературным данным и на примере двух клинических случаев.

Материал и методы исследования

Проанализированы полнотекстовые журнальные статьи по теме на русском и английском языках из Российской электронной медицинской библиотеки Elibrary.ru и Национальной медицинской библиотеки США (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov>). Приведены данные из медицинской документации амбулаторного и стационарного этапа двух пациентов с СФЭ, находившихся с детского возраста на диспансерном учёте в государственном учреждении «Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека (ГУ «РНПЦ РМиЭЧ»).

Результаты исследования

У пациентки Б. 2015 года рождения в возрасте 2 года 6 месяцев впервые возник-

ла симптоматика острой АИГА с неполными антиэритроцитарными антителами, гемолитический криз, анемическая кома. Накануне поступления в онкологическое гематологическое отделение для детей ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» находилась в отделении реанимации и интенсивной терапии детской больницы, где получала лечение по поводу генерализованной вирусно-бактериальной инфекции неуточнённой этиологии, правосторонней полисегментарной пневмонии, синдрома системного воспалительного ответа, ДВС-синдрома.

Анамнез жизни: «Родилась от первой беременности. Привита по индивидуальному календарю. Перенесённые заболевания: острые респираторные инфекции. Наблюдается детским психоневрологом по поводу последствий раннего органического поражения ЦНС с лёгкими координаторными нарушениями, умственной отсталостью умеренной степени. Системное недоразвитие речи 2 уровня, дизартрия. Синдром поведенческих нарушений. Мальформация Киари». Аллергоанамнез: «аллергический дерматит. Наследственность не отягощена».

При первичном поступлении в отделение были выявлены признаки анемии (эритроциты — $1,40 \times 10^{12}/л$, гемоглобин — 89,6 г/л, лейкоциты — $6,6 \times 10^9/л$). В биохимическом анализе крови: ферритин — 1399,5 мкг/л, С-реактивный белок — 1,22 мг/л, лактатдегидрогеназа (ЛДГ) — 1194 Ед/л, гаптоглобин — 0,044 г/л. Было начато лечение дексаметазоном, вводился внутривенный иммуноглобулин, проводилась заместительная терапия (трижды отмытые эритроциты), антибактериальная терапия. В 2017 году обследована в РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии (РНПЦ ДОГиИ); исключён первичный иммунодефицит. Выписана с улучшением.

В 2019 году на фоне острой респираторной инфекции появились синяки на коже ног, на следующий день сыпь распространилась на туловище и верхние конечности, днём позднее появилась геморрагическая сыпь на лице и языке, отмечалось необильное кровотечение из ротовой поло-

сти. Общий анализ крови: эритроциты — $3,94 \times 10^{12}/л$, гемоглобин — 108 г/л, тромбоциты — $4,3 \times 10^9/л$, лейкоциты — $14,8 \times 10^9/л$. Был выставлен диагноз: «иммунная тромбоцитопеническая пурпура, острое течение, влажная форма, впервые выявленная. Рецидивирующие афты полости рта».

В дальнейшем неоднократно получала лечение в ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» (иммуноглобулин внутривенно; глюкокортикостероиды). Перенесла инфекцию COVID-19 в 2020 году. В июле 2020 года был окончательно установлен диагноз «синдром Фишера — Эванса».

В мае 2022 года консилиумом ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» с учётом рекомендаций телемедицинского консультативного заключения РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии назначено лечение микофенолата мофетилем 500 мг по 1/2 таблетки 2 раза в день (учитывая нестабильность показателей крови). С октября 2021 года наблюдаются рецидивирующие двусторонние пневмонии. В январе, июле и ноябре 2022 года повторно консультирована в РНПЦ ДОГиИ. Рекомендовано продолжить приём микофенолата мофетила; внутривенный иммуноглобулин по показаниям. Диагноз пульмонолога в феврале 2023 года: «вторичный хронический интерстициальный пневмонит; с июля 2022 года по рекомендации пульмонолога получает ингаляции фликсотидом 125 мкг по 2 вдоха 2 раза в день». Углубленная диагностика первичного иммунодефицита при помощи полного геномного секвенирования позволила в 2025 году выявить гомозиготную мутацию в гене трипептидилпептидазы 2 (TRP2) с.2104C>T p.R702X. Мутации данного гена ассоциированы с иммунодефицитом с аутоиммунитетом и задержкой развития. Тип наследования — аутосомно-рецессивный. Данное исследование позволило уточнить клинический диагноз — «D81.8 Другие комбинированные иммунодефициты: иммунодефицит с аутоиммунитетом и задержкой развития, ассоциированный с гомозиготной мутацией TRP2 с.2104C>T:p.R702X».

Пациент С. 2003 года рождения. В 2014 году, в 11-летнем возрасте, обследован по поводу лимфаденопатии, по данным патогистологического исследования лимфоузла диагноз «лимфогранулематоза» исключён, выявлена неспецифическая фолликулярная гиперплазия.

Анамнез жизни: «Рос, развивался по возрасту, имеет небольшое отставание в росте от сверстников. Не привит по медицинским показаниям. Перенесённые заболевания: ОРИ, ВЭБ-инфекция, гнойный синусит (2014). С 2006 года страдает сахарным диабетом, тип 1, получает инсулинотерапию». Аллергоанамнез: «лекарственная аллергия на пенициллин. Наследственность не отягощена».

В 2015 году установлен диагноз «иммунная гемолитическая анемия тяжёлой степени в сочетании с декомпенсацией сахарного диабета и острым двусторонним верхнечелюстным синуситом» (эритроциты — $2,15 \times 10^{12}/л$, гемоглобин — 67 г/л, тромбоциты — $212 \times 10^9/л$, лейкоциты — $6,1 \times 10^9/л$), в биохимическом анализе крови: С-реактивный белок — 14,09 мг/л, ЛДГ — 312 Ед/л, гаптоглобин — 0,361 г/л. Лечился в ГУ «РНПЦ РМиЭЧ», консультирован в РНПЦ ДОГиИ. Получал заместительную терапию отмытыми эритроцитами, назначены внутривенный иммуноглобулин и преднизолон, дозы которого снижались в последующие 3 месяца. В 2017 году произошёл новый эпизод гемолитической анемии, который снова был успешно купирован преднизолоном в течение 3 месяцев. В 2016 году после лёгкого падения развились патологические переломы пяточных костей. Наличие остеопороза подтверждено в 2018 году.

В январе — феврале 2018 года диагностирована внегоспитальная двусторонняя пневмония неуточненной этиологии, затем вновь выявлена лимфаденопатия, при которой репликация цитомегаловируса и вируса Эпштейна — Барр подтверждена выявлением ДНК этих вирусов в слюне с помощью ПЦР. Выявлена тромбоцитопения (до $4 \times 10^9/л$), получал лечение внутривенным иммуноглобулином с умерен-

ным ответом и последующим назначением преднизолона. При попытке снижения дозы преднизолона после достижения эффекта иммунная тромбоцитопения вновь рецидивировала, также снизился уровень гемоглобина до 117 г/л. В 2018 году в РНПЦ ДОГиИ установлен диагноз: «первичный иммунодефицит? Синдром Фишера — Эванса. Хроническая ВЭБ-инфекция». Получал терапию преднизолоном в дозе 1 мг/кг массы тела и внутривенным иммуноглобулином. В июле 2018 года обследован в университетской клинике г. Фрайбург (Германия), где установлен диагноз: «аутоиммунный лимфопролиферативный синдром, системный остеопороз». Рекомендовано лечение микофенолата мофетилом, внутривенным иммуноглобулином 1 раз в месяц, терапия системного остеопороза. Выявлена мутация гена STAT3 с.779T>C (p.Leu260Pro) с неясным клиническим значением. Консультирован в РНПЦ ДОГиИ, где сформулирован диагноз: «первичный иммунодефицит: аутоиммунный лимфопролиферативный синдром, системный остеопороз, себорейный дерматит». С того времени получает терапию микофенолата мофетилом, периодически — внутривенным иммуноглобулином, лечение системного остеопороза.

Таким образом, оба клинических случая демонстрируют последовательное появление АИГА, а затем ИТП в детском возрасте. Сопутствующие заболевания позволяли предположить, а впоследствии и достоверно подтвердить наличие первичного иммунодефицита у данных пациентов. Терапия первой линии (ГКС, ВВИГ) не принесла желаемого результата, и был назначен препарат второй линии — микофенолата мофетил, который ингибирует инозинмонофосфатдегидрогеназу, препятствуя пролиферации лимфоцитов, и применяется в качестве профилактики отторжения трансплантата. Его эффективность при АИГА и СФЭ составляет в среднем около 62% [9]. Тем не менее, данные пациенты требуют медицинского наблюдения и поддерживающей терапии.

Заключение

СФЭ в клинической практике педиатра и детского онколога-гематолога является редким, но диагностически сложным состоянием, с которым большинство специалистов мало знакомы. Приведённые нами два клинических случая демонстрируют последовательное появление АИГА, а затем ИТП, подтверждение наличия первичного иммунодефицитного состояния и сложности в лечении данной патологии, с последовательным использованием препаратов первой и второй линий.

Библиографический список

1. Primary thrombocytopenic purpura and acquired hemolytic anemia; evidence for a common etiology / R.S. Evans [et al.] // *AMA Arch. Intern. Med.* – 1951. – Vol. 87, N1. – P. 48–65.
2. Michel, M. Adult Evans' Syndrome / M. Michel // *Hematol. Oncol. Clin. North. Am.* – 2022. – Vol. 36, N2. – P. 381–392. doi: 10.1016/j.hoc.2021.12.004
3. Evans' Syndrome: From Diagnosis to Treatment / S. Audia *J. Clin. Med.* – 2020. – Vol. 9, N12. – P. 3851. doi: 10.3390/jcm9123851
4. Синдром Фишера–Эванса у детей: результаты ретроспективного исследования данных 54 пациентов / Ж.А. Кузьминова [и др.] // *Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии.* – 2021. – Т. 20, №2. – С. 74–83. DOI: 10.24287/1726-1708-2021-20-2-74-83
5. Evans syndrome: Disease awareness and clinical management in a nation-wide ITP-NET survey / B. Fattizzo [et al.] // *Eur. J. Haematol.* – 2024. – Vol. 113, N4. – P. 472–476. doi: 10.1111/ejh.14256
6. Evans syndrome in children: long-term outcome in prospective French national observation cohort / N. Aladjidi [et al.] // *Front. Pediatr.* – 2015. – Vol. 3. – P. 79.
7. Combined autoimmune cytopenias presenting in childhood / I. Al Ghaithi [et al.] // *Pediatr. Blood Cancer* – 2016. – Vol. 63, N2. – P. 292–298.
8. Diagnosis and management of Evans syndrome in adults: first consensus recommendations / B. Fattizzo [et al.] // *Lancet Haematol.* – 2024. – Vol. 11, N8. – P. e617–e628. doi: 10.1016/S2352-3026(24)00144-3
9. Синдром Фишера — Эванса / Е.В. Сунцова [и др.] // *Вопросы гематологии/ онкологии и иммунопатологии в педиатрии.* – 2018. – Т. 17, №1. – С. 75–86.

**E.F. Mitsura, E.S. Tihonova I.P. Romashevskaya, S.A. Khoduleva,
A.N. Demidenko, E.V. Borisova**

EVANS SYNDROME IN THE PRACTICE OF A PEDIATRIC HEMATOLOGIST

The article presents information about Evans syndrome (ES), which is a rare disease with a combination of autoimmune hemolytic anemia (AIHA) and immune thrombocytopenia (ITP), occurring in both children and adults. More than 70% of pediatric patients with ES have a predisposing immune defect, which requires a number of laboratory and instrumental studies, as well as molecular genetic tests to clarify the nature of the disease. Literature data on modern approaches to the diagnosis and treatment of this pathology are presented. Two cases of ES manifested in childhood from the authors' clinical practice are presented. Both patients were consecutively diagnosed with AIHA and then ITP, concomitant diseases allowed us to assume, and subsequently reliably confirm, the presence of primary immunodeficiency in these patients. The effectiveness of treatment with glucocorticosteroids, intravenous immunoglobulin, mycophenolate mofetil is discussed.

Key words: *Evans syndrome, autoimmune hemolytic anemia; immune thrombocytopenia; diagnosis; management; clinical cases*

Поступила 05.02.26