

Приведенные клинические примеры свидетельствуют, что при отсутствии ВААРТ и этиотропной терапии пневмонии лечение пациентов всегда неэффективно. Однако возможность назначения ВААРТ в педиатрических стационарах регламентируется клиническими рекомендациями Минздрава РФ 2015 г., согласно

которым все препараты ВААРТ назначаются и выдаются пациентам специалистами Центра Антиспид только при документированной ВИЧ-инфекции.

*Информация о конфликте интересов: авторы статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки, о которой необходимо сообщить.*

## Литература

1. Покровский В.В. В РАН назвали число носителей вируса ВИЧ в России. <https://rg.ru/2016/12/27/v-ran-nazvali-chislo-nositelej-virusa-vich-v-rossii.html> (дата обращения 2.05.17).
2. Васильева Т.Е., Литвинова Н.Г., Шахгильдян В.И., Ольшанский А.Я., Филиппов И.Г., Морозова С.В., Кравченко А.В., Груздев Б.М., Данилова Т.В. Легочная патология у больных ВИЧ-инфекцией. *Терапевтический архив*. 2007; 79 (11): 31–35.
3. Евстигнеев И.В. Спектр легочной патологии у ВИЧ-инфицированных пациентов в зависимости от степени иммуносупрессии. *Клиническая иммунология. Аллергология. Инфектология*. 2011; 3: 61–71.
4. Лечение и помощь при ВИЧ/СПИДе. Клинические протоколы для Европейского региона ВОЗ. Eramova I, Matic S, Munz M, ред. 2007. XII +. 552 с. ISBN 978 92 890 72991.
5. Lim WS, Baudouin SV, George RC, Hill AT, Jamieson C, Le Jeune I, Macfarlane JT, Read RC, Roberts NJ, Levy ML, Wani M, Woodhead MA. BTS guidelines for the management of community acquired pneumonia in adults: update 2009. *Thorax*. 2009; 64: 1–55.
6. Чучалин А.Г., Синопольников А.И., Козлов Р.С., Авдеев С.Н., Тюрин И.Е., Руднов В.А., Рачина С.А., Фесенко О.В.

Клинические рекомендации по диагностике, лечению и профилактике тяжелой внебольничной пневмонии у взрослых. *Consilium Medicum*. 2015; 3: 8–37.

7. Punpanich W, Groome M, Muhe L, Qazi SA, Madhi SA. Systematic review on the etiology and antibiotic treatment of pneumonia in human immunodeficiency virus-infected children. *The Pediatric infectious disease journal*. 2011; 30 (10): e192–e202.

8. Goodman PhC. Radiographic Assessment of HIV-Associated Diseases <http://www.hivinsite.com/InSite?page=kb-04-01-16> (дата обращения 2.05.17).

9. Самитова Э.Р. Пневмоцистная пневмония у больных ВИЧ-инфекцией: особенности клиники, диагностики и лечения: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. М., 2011.

10. Королева И.М. Пневмонии у лиц с иммунодефицитом (врожденным или приобретенным). *Consilium Medicum. Болезни органов дыхания*. 2010; 1 (Приложение): 16–17.

11. Ермак Т.Н. Оппортунистические (вторичные) заболевания у больных ВИЧ-инфекцией в Российской Федерации: структура, клиническая диагностика, лечение. *Туберкулез. Пневмоцистная пневмония*. Фарматека. 2010; 4: 54–56.

© Коллектив авторов, 2017

DOI: 10.24110/0031-403X-2017-96-4-95-102  
<https://doi.org/10.24110/0031-403X-2017-96-4-95-102>

Л.Н. Мазанкова<sup>1</sup>, С.Р. Родионовская<sup>2</sup>, А.А. Чебуркин<sup>1</sup>,  
Э.Р. Самитова<sup>3</sup>, Т.Э. Ворожбиева<sup>3</sup>

## ГЕМОФАГОЦИТАРНЫЙ СИНДРОМ В ПРАКТИКЕ ИНФЕКЦИОНИСТА

<sup>1</sup>Кафедра детских инфекционных болезней ФГБОУ ДПО РМАНПО МЗ РФ, <sup>2</sup>ФБНУ Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой, ФГБУЗ ЦДКБ ФМБА России, <sup>3</sup>ГБУЗ «ДГКБ им. З.А. Башляевой ДЗМ», Москва, РФ



Гемофагоцитарный синдром (ГФС) является тяжелым, жизнеугрожающим заболеванием, которое в основном характеризуется повреждением или отсутствием активности естественных киллерных клеток (НК) и цитотоксических Т-клеток, что приводит к неконтролируемой активации макрофагов и гиперэкспрессии цитокинов. Патогномоничной характеристикой ГФС является активация хорошо дифференцированных макрофагов, фагоцитирующих эритроциты, лейкоциты и тромбоциты в костном мозге, лимфатических узлах, селезенке, печени и других органах. Результатом процесса неконтролируемой и неэффективной иммунной активации являются полиорганная дисфункция и гемофагоцитоз во всей ретикулоэндотелиальной систе-

### Контактная информация:

Мазанкова Людмила Николаевна – д.м.н., проф.,  
зав. каф. детских инфекционных болезней  
ФГБОУ ДПО РМАНПО МЗ РФ  
Адрес: Россия, 123995, г. Москва,  
ул. Баррикадная, 2/1  
Тел.: (495) 949-17-22, E-mail: mazankova@list.ru  
Статья поступила 12.05.17,  
принята к печати 20.07.17.

### Contact Information:

Mazankova Lyudmila Nikolaevna – MD., prof.,  
Head of Pediatric Infectious Diseases Department,  
Russian Medical Academy of Continuous Professional  
Education  
Address: Russia, 123995, Moscow,  
Barrikadnaya str., 2/1  
Tel.: (495) 949-17-22, E-mail: mazankova@list.ru  
Received on May 12, 2017,  
submitted for publication on Jul. 20, 2017.

ме с развитием тяжелого воспалительного повреждения органов. Причиной болезни является генетический дефект регуляторных механизмов или приобретенная дисфункция иммунной системы при тяжелых инфекциях, аутоиммунных заболеваниях и некоторых опухолях. Таким образом, выделяют первичный (генетически обусловленный) или вторичный по отношению к инфекционным, аутоиммунным и опухолевым заболеваниям ГФС. Вторичный ГФС часто ассоциирован с вирусными, бактериальными и паразитарными инфекциями. Наиболее тесная ассоциация наблюдается с многочисленными вирусными инфекциями, среди которых наиболее часто встречается вирус Эпштейна–Барра (ВЭБ), цитомегаловирус (ЦМВ), вирус герпеса 8-го типа, вирус иммунодефицита человека, реже – вирусы гриппа, кори, краснухи, гепатита А, парвовирус В19, энтеровирусы, аденовирусы и др. Имеются единичные описания связи инфекции вирусом *Varicella zoster* (ВВЗ) с развитием ГФС. До настоящего времени данный синдром недостаточно известен педиатрам и инфекционистам, вследствие чего он часто не диагностируется или диагностируется поздно, нередко постмортально. В статье представлены данные литературы о патогенезе и алгоритме диагностики ГФС и дано описание двух клинических случаев развития вторичного ГФС у детей с инфекционной патологией.

**Ключевые слова:** гемофагоцитарный синдром, вирусы группы *Herpesviridae*, костный мозг, внутривенный иммуноглобулин.

**Цит.:** Л.Н. Мазанкова, С.Р. Родионовская, А.А. Чебуркин, Э.Р. Самитова, Т.А. Ворожбиева. Гемофагоцитарный синдром в практике инфекциониста. *Педиатрия*. 2017; 96 (4): 95–102.

L.N. Mazankova<sup>1</sup>, S.R. Rodionovskaya<sup>2</sup>, A.A. Cheburkin<sup>1</sup>,  
E.R. Samitova<sup>3</sup>, T.A. Vorozhbieva<sup>3</sup>

## HEMOPHAGOCYTIC SYNDROME IN INFECTIONISTS PRACTICE

<sup>1</sup>Pediatric Infectious Diseases Department, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education;

<sup>2</sup>V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology, Central Children's Clinical Hospital of the Federal Medical-Biological Agency; <sup>3</sup>Z.A. Bashlyaeva Children City Clinical Hospital, Moscow, Russia

Hemophagocytic syndrome (HPS) is a severe, life-threatening disease that is mainly characterized by lesions or lack of activity of natural killer cells (NK) and cytotoxic T cells, which leads to uncontrolled activation of macrophages and cytokines overexpression. The pathognomonic characteristic of HPS is the activation of well differentiated macrophages, phagocytizing erythrocytes, leukocytes and platelets in the bone marrow, lymph nodes, spleen, liver and other organs. The result of the process of uncontrolled and inefficient immune activation are multiple organ dysfunction and hemophagocytosis in the entire reticuloendothelial system with the development of severe inflammatory organ damage. The cause of the disease is a genetic defect of regulatory mechanisms or acquired immune system dysfunction due to severe infections, autoimmune diseases and some tumors. Thus, there are primary (genetically determined) or secondary to infectious, autoimmune and tumor diseases HPS. Secondary HPS is often associated with viral, bacterial and parasitic infections. The closest association is observed with numerous viral infections, among which the most common are the Epstein–Barr virus (EBV), cytomegalovirus (CMV), herpes virus type 8, human immunodeficiency virus, less often influenza, measles, rubella, hepatitis A, parvovirus B19, enteroviruses, adenoviruses, and others. There are single descriptions of HPS association with *Varicella zoster* virus (VZV). To date, this syndrome is not enough known to pediatricians and infectionists, so it's often not diagnosed or diagnosed late, often postmortem. The article presents literature data on the pathogenesis and algorithm for HPS diagnostics and describes two clinical cases of secondary HPS development in children with infectious pathology.

**Keywords:** hemophagocytic syndrome, *Herpesviridae* group viruses, bone marrow, intravenous immunoglobulin.

**Quote:** L.N. Mazankova, S.R. Rodionovskaya, A.A. Cheburkin, E.R. Samitova, T.A. Vorozhbieva. Hemophagocytic syndrome in infectionists practice. *Pediatrics*. 2017; 96 (4): 95–102.

Гемофагоцитарный синдром (ГФС) — тяжелое заболевание (осложнение), представляющее значительные трудности для своевременной дифференциальной диагностики в педиатрической практике в связи со сходством клинических проявлений с генерализованными формами инфекций вирусной и бактериальной этиоло-

гии, на фоне которых он развивается, а также неинфекционных заболеваний, среди которых наиболее частыми являются онкологические и аутоиммунные.

До настоящего времени данный синдром остается малоизвестным большинству педиатров и инфекционистов, вследствие чего часто