

нойтромбоцитопенией: обзор литературы и клинические наблюдения. Онкогематология. 2011; 1: 56–63.

8. James B. Bussel, Gregory Cheng, Mansoor N. Saleh, Bethan Psaila, Lidia Kovaleva, Balkis Meddeb, Janusz Kloczko, Habib Hassani, Bhabita Mayer, Nicole L. Stone, Michael Arning, Drew Provan, Julian M. Jenkins. Eltrombopag for the treatment of chronic idiopathic thrombocytopenic purpura. N. Engl. J. Med. 2007; 357 (22): 2237–2247. DOI: 10.1056/NEJMoa073275

9. Kuter DJ, Bussel JB, Lyons RM, Pullarkat V, Gernsheimer TB, Senecal FM, Aledort LM, George JN, Kessler CM, Sanz MA, Liebman HA, Slovick FT, de Wolf JT, Bourgeois E, Guthrie TH Jr, Newland A, Wasser JS, Hamburg SI, Grande C, Lefrère F, Lichtin AE, Tarantino MD, Terebello HR, Viillard JF, Cuevas FJ, Go RS, Henry DH, Redner RL, Rice L, Schipperus MR, Guo DM, Nichol JL. Efficacy of romiplostim in patients with chronic immune thrombocytopenic purpura: a double-blind randomized controlled trial. Lancet. 2008; 371 (9610): 395–403. doi: 10.1016/S0140-6736(08)60203-2.

10. Cheng G, Saleh MN, Marcher C, Vasey S, Mayer B, Aivado M, Arning M, Stone NL, Bussel JB. Eltrombopag for management of chronic immune thrombocytopenia (RAISE): a 6-month, randomised, phase 3 study Lancet. 2011; 377 (9763): 393–402. doi: 10.1016/S0140-6736(10)60959-2.

11. Kuter DJ, Mufti GJ, Bain BJ, Hasserjian RP, Davis W, Rutstein M. Evaluation of bone marrow reticulin formation in chronic immune thrombocytopenia patients treated with romiplostim. Blood. 2009; 114: 3748–3756. doi: 10.1182/blood-2009-05-224766

12. Yuji Kumagai, Tomoe Fujita, Machiko Ozaki, Kunihiko Sahashi, Masayuki Ohkura, Tomoko Ohtsu, Yoshihiro Arai, Yusuke Sonehara, Janet L. Nichol Pharmacodynamics and Pharmacokinetics of AMG 531, a Thrombopoiesis-Stimulating Peptibody, in Healthy Japanese Subjects: A Randomized, Placebo-Controlled Study. J. Clin. Pharmacol. 2007; 47: 1489–1497. <https://doi.org/10.1016/j.clpt.2004.08.010>

13. Kuter DJ, Rummel M, Boccia R, Macik BG, Pabinger I, Selleslag D, Rodeghiero F, Chong BH, Wang X, Berger DP. Romiplostim or standard of care in patients with immune thrombocytopenia. N. Engl. J. Med. 2010; 363 (20): 1889–1899. doi: 10.1056/NEJMoa1002625.

14. Grainger JD, Locatelli F, Chotsampancharoen T, Donyush E, Pongtanakul B, Komvilaisak P, Sosothikul D, Drelichman G, Sirachainan N, Holzhauer S, Lebedev V, Lemons R, Pospisilova D, Ramenghi U, Bussel JB, Bakshi KK, Iyengar M, Chan GW, Chagin KD, Theodore D, Marcello LM, Bailey CK. Eltrombopag for children with chronic immune thrombocytopenia (PETIT2): a randomised, multicentre, placebo-controlled trial. Lancet. 2015; 386 (10004): 1649–1658. doi: 10.1016/S0140-6736(15)61107-2.

15. Tarantino MD, Bussel JB, Blanchette VS, Despotovic J, Bennett C, Raj A, Williams B, Beam D, Morales J, Rose MJ, Carpenter N, Nie K, Eisen M. Romiplostim in children with immune thrombocytopenia: a phase 3, randomised, double-blind, placebo-controlled study. Lancet. 2016; 388 (10039): 45–54. doi: 10.1016/S0140-6736(16)00279-8. Epub 2016 Apr 18.

16. Лисуков И.А., Масчан А.А., Шамардина А.В., Чагорова Т.В., Давыдкин И.Л., Сычева Т.М., Загоскина Т.П., Карягина Е.В., Салогуб Г.Н., Савинова М.Т., Шелехова Т.В., Ковалева Л.Г., Шнейдер Т.В., Унжекова А.Н., Кузнецова Е.Е., Шатохин Ю.В., Иванова М.О., Виноградова Е.Ю., Володичева Е.М., Маркова И.В., Канюкова О.В., Абдулкадыров К.М., Седлова Ю.А., Осюнихина С.М., Капланов К.Д., Цветаева Н.В., Ахмадеев А.Р., Успенская О.С., Кулагин А.Д., Медведева Н.В., Румянцев А.Г., Афанасьев Б.В. Иммунная тромбоцитопения: клинические проявления и ответ на терапию. Промежуточный анализ данных Российского регистра пациентов с первичной иммунной тромбоцитопенией и обзор литературы. Онкогематология. 2013; 2: 61–69.

© Коллектив авторов, 2018

DOI: 10.24110/0031-403X-2018-97-4-85-89
<https://doi.org/10.24110/0031-403X-2018-97-4-85-89>

Ж.А. Кузьминова¹, Е.Д. Пашанов¹, Н.С. Сметанина^{1,2}

ЛЕЧЕНИЕ АУТОИММУННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ У ДЕТЕЙ

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии, иммунологии им. Дмитрия Рогачева» МЗ РФ, ²ФГБОУ ВО Российский национальный медицинский университет им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ, г. Москва, РФ



Аутоиммунная гемолитическая анемия (АИГА) у детей представляет собой крайне редкое заболевание, вызывающее определенные трудности как с диагностикой, так и с выбором первой линии терапии. Мы приводим анализ серии случаев АИГА и синдрома Фишера–Эванса (СФЭ) у детей. Всего в анализ включены 30 пациентов, из них у 21 пациента (в возрасте 4 мес – 17 лет) был установлен диагноз АИГА и у 9 пациентов (в возрасте 5 мес – 4 года) – СФЭ. Положительная прямая проба Кумбса (ППК) была у 28,6% от всех пациентов с АИГА, опосредована IgG, 19% пациентов – опосредована IgG, субкласс IgG₁ и 9,5% случаев – опосредована IgG, субклассы IgG₁ и IgG₃. У одного пациента ППК оказалась опосредованной C3d компонентом комплемента. Остальные пациенты имели разные комбинации классов и субклассов IgG ± компоненты комплемента. Среди пациентов с СФЭ 33,4% пациентов имели ППК, опосредованную IgG, субкласс IgG₁, по 11,1% – опосредованную IgG и сочетанием IgG+IgA. При молекулярно-генетическом исследовании в 10% случаев было выявлено первичное иммунодефицитное заболевание как причина АИГА и СФЭ. В 43% случаев АИГА развилась у детей

Контактная информация:

Сметанина Наталия Сергеевна – врач гематолог, д.м.н., проф., зам. директора института гематологии, иммунологии и клеточных технологий ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии, иммунологии им. Дмитрия Рогачева» МЗ РФ
Адрес: Россия, 117997, г. Москва, ГСП-7, ул. Саморы Машела, 1
Тел.: (985) 647-62-63,
E-mail: nataliya.smetanina@fnkc.ru
Статья поступила 5.02.18,
принята к печати 6.06.18.

Contact Information:

Smetanina Natalia Sergeevna – MD., hematologist, prof., deputy director of Institute of Hematology, Immunology and Cell Technologies, National Scientific-Practical Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology n.a. D. Rogachev
Address: Russia, 117997, Moscow, Samora Mashel str., 1
Tel.: (985) 647-62-63,
E-mail: nataliya.smetanina@fnkc.ru
Received on Feb. 5, 2018,
submitted for publication on Jun. 6, 2018.

первых 3 лет жизни. Глюкокортикостероидная терапия в качестве первой линии терапии была эффективна в 60% случаев АИГА и менее 30% случаев СФЭ. В качестве второй линии терапии были использованы ритуксимаб и мофетила микофенолат с хорошим эффектом.

Ключевые слова: аутоиммунная гемолитическая анемия, синдром Эванса, дети, диагностика, лечение.

Цит.: Ж.А. Кузьмина, Е.Д. Пашанов, Н.С. Сметанина. Лечение аутоиммунной гемолитической анемии у детей. *Педиатрия*. 2018; 97 (4): 85–89.

J.A. Kuzminova¹, E.D. Pashanov¹, N.S. Smetanina^{1,2}

TREATMENT OF AUTOIMMUNE HEMOLYTIC ANEMIA IN CHILDREN

¹National Scientific-Practical Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology n.a. D. Rogachev;

²Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

Autoimmune hemolytic anemia (AIHA) in children is an extremely rare disease, causing certain difficulties with both diagnosis and choice of the first line of therapy. Authors present an analysis of series of cases of AIHA and Fisher Evans syndrome (FES) in children. The analysis included 30 patients, among them 21 patients (aged 4 months – 17 years) were diagnosed with AIHA and in 9 patients (5 months – 4 years) with FES. Positive direct Coombs test (DCT) was in 28,6% of all patients with AIGA, IgG mediated, 19% of patients mediated IgG, a subclass of IgG₁, and 9,5% of cases were mediated by IgG, subclasses of IgG₁ and IgG₃. In one patient, DCT was mediated by C3d complement component. The remaining patients had different combinations of classes and subclasses of the IgG ± complement components. Among patients with FES, 33,4% of patients had IgG-mediated IgG, a subclass of IgG₁, 11,1% of which was IgG-mediated and a combination of IgG+IgA. In a molecular genetic study, in 10% of cases, a primary immunodeficiency disease was identified as the cause of AIHA and FES. In 43% of cases, AIHA developed in children of the first 3 years of life. Glucocorticosteroid (GCS) therapy as the first line of therapy was effective in 60% of AIHA cases and less than 30% of cases of FES. As a second line of therapy, rituximab and mycophenolatemofetil were used with positive effect.

Keywords: autoimmune hemolytic anemia, Evans syndrome, children, diagnosis, treatment.

Quote: J.A. Kuzminova, E.D. Pashanov, N.S. Smetanina. Treatment of autoimmune hemolytic anemia in children. *Pediatrics*. 2018; 97 (4): 85–89.

Аутоиммунная гемолитическая анемия (АИГА) объединяет группу приобретенных редких гематологических заболеваний и синдромов, характеризующихся внутриклеточным или внутрисосудистым разрушением эритроцитов вследствие образования аутоантител к антигенам на поверхности эритроцитов [1, 2].

Развитие АИГА опосредовано наличием антител (АТ), которые в большинстве случаев относятся к IgG. АИГА, опосредованная IgG, называется «тепловой» и составляет 70–75% от всех случаев АИГА [1, 2]. Также выделяют «холодовую» АИГА, которая опосредована преимущественно АТ класса IgM [1, 2]. В каждой группе выделяют первичную, или идиопатическую, и вторичную АИГА, которая манифестирует на фоне других заболеваний (лимфопролиферативных заболеваний, нарушений иммунной системы, инфекций, солидных опухолей) [1, 2].

Синдром Фишера–Эванса (СФЭ) – это редкое иммунное заболевание, характеризующееся одновременным или последовательным проявлением Кумбс-положительной АИГА в сочетании с иммуноопосредованной тромбоцитопенией; у некоторых пациентов также наблюдается нейтропения [3]. Следует учитывать, что у детей аутоиммунная цитопения может указывать на

наличие первичного иммунодефицита (ПИД) [4–6]. СФЭ имеет хроническое, рецидивирующее течение, которое зачастую требует длительного приема иммуносупрессивных препаратов.

Хотя СФЭ определяется как идиопатическое состояние, он может быть связан с другими заболеваниями и состояниями, такими как системная красная волчанка (СКВ), лимфопролиферативные заболевания. В детском возрасте СФЭ может быть связан с аутоиммунным лимфопролиферативным синдромом (АЛПС), при котором происходит нарушение гомеостаза лимфоцитов, связанного с мутациями в апоптотическом пути FAS [3, 4, 6].

Некоторые авторы выделяют инфекции, как основную причину развития АИГА у детей, другие описывают преимущественно первичные формы АИГА [2, 4, 7–11]. Литературные данные, которые касаются АИГА и СФЭ у детей, являются достаточно скудными; как правило, они основаны на небольшой выборке пациентов и в основном содержат информацию о результатах лабораторных диагностических тестов [4, 7–12]. Общепринятых клинических рекомендаций по лечению детей и взрослых больных, с АИГА и СФЭ не существует, и в клинической практике применяются терапевтические режи-

мы, которые используются при лечении взрослых пациентов [1–3, 7–11, 13].

Мы приводим анализ серии случаев АИГА и СФЭ у детей с целью демонстрации сложностей диагностики и выбора эффективной терапии.

Материалы и методы исследования

Нами были проанализированы данные пациентов, которые обращались в течение 2016–2017 гг. в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. Дмитрия Рогачева» МЗ РФ (далее – НМИЦ ДГОИ) по поводу АИГА. Данное исследование было одобрено независимым этическим комитетом НМИЦ ДГОИ. Родители детей, включенных в исследование, подписали добровольное информированное согласие. Всего в анализ включены 30 пациентов, из них у 21 пациента был установлен диагноз АИГА и у 9 пациентов – СФЭ.

Медиана возраста дебюта заболевания у пациентов с АИГА составила 7 лет (от 4 мес до 17 лет). Распределение по полу мальчики:девочки составило 9:12.

Медиана возраста дебюта заболевания у пациентов с СФЭ составила 1,8 лет (от 5 мес до 4 лет). Распределение по полу мальчики:девочки составило 6:3.

Пациентам проводили обязательное комплексное обследование, включающее общий анализ крови, выполненный на автоматическом гематологическом анализаторе, биохимический анализ крови с определением фракций билирубина, активности ЛДГ, исследование прямой пробы Кумбса (ППК) с дифференциацией классов иммуноглобулинов и компонентов комплемента. Также пациентам проводили исследование иммунного статуса, включающее иммунофенотипирование лейкоцитов периферической крови с обязательным подсчетом фракции двойных негативных Т-лимфоцитов (CD3+/CD4-/CD8-), определения содержания сывороточных иммуноглобулинов (IgA, IgM, IgG, субклассов IgG). Некоторым пациентам, по показаниям, проводили молекулярно-биологический анализ генов *FAS*, *FASLG*, *CASP8*, *CASP10*.

Результаты

Лабораторные данные. При проведении обследования один пациент с АИГА (4,8% от всех пациентов с АИГА) и один пациент с СФЭ (11,1% от пациентов с СФЭ) имели отрицательную ППК.

У 3 пациентов с АИГА и 3 пациентов с СФЭ провести развернутую дифференциацию ППК не удалось в виду того, что данные пациенты обращались в НМИЦ ДГОИ после проведенного лечения, уже достигшие отрицательной ППК.

Наибольшее количество пациентов с АИГА, 28,6% от всех пациентов с АИГА имели положительную ППК, опосредованную IgG (6 пациентов), 19% пациентов (4 пациента) имели ППК, опосредованную IgG, субкласс IgG₁, и 9,5% (2 пациента) – ППК, опосредованную IgG, субклассы IgG₁ и IgG₃. Стоит отметить, что у одного пациента (4,8%) ППК оказалась опосредованной C3d компонентом комплемента. Остальные

Результаты ППК у пациентов с АИГА

Результаты ППК	Количество пациентов
Отрицательная	1
Положительная без дифференциации	3
C3d	1
IgG	6
IgG, IgA	1
IgG+C3d, C3c	1
IgG, IgA, IgG ₁ , IgG ₃ +C3d	1
IgG, IgG ₁	4
IgG, IgG ₁ , IgG ₃	2
IgG, IgM, комп C3c, C3d; IgG ₁ , IgG ₃	1

Таблица 2

Результаты ППК у пациентов с СФЭ

Результаты ППК	Количество пациентов
Отрицательная	1
Положительная без дифференциации	3
IgG	1
IgG, IgA	1
IgG, IgG ₁	3

пациенты имели разные комбинации классов и субклассов IgG ± компоненты комплемента (табл. 1).

Среди пациентов с СФЭ 33,4% пациентов (3 пациента) имели ППК, опосредованную IgG, субкласс IgG₁, по одному пациенту (по 11,1%) – опосредованную IgG и опосредованную IgG+IgA (табл. 2).

Также стоит отметить, что по результатам иммунологического обследования у 2 пациентов с СФЭ (22,2% от пациентов с СФЭ) диагностированы первичные иммунодефицитные состояния (один пациент с АЛПС, дебют заболевания в возрасте до 3 лет; один пациент с генетически верифицированным дефектом R13Kdelta, дебют заболевания в возрасте до 3 лет), у одного пациента с АИГА (4,8% от пациентов с АИГА) и дебюту заболевания до 3 лет диагностирован первичный комбинированный иммунодефицит, с нарушением специфического антителообразования, в процессе генетической верификации диагноза. Данные пациенты перешли под наблюдение иммунологов и получают терапию в соответствии с основным диагнозом.

Результаты терапии. Нами был проведен анализ результатов терапии (достижение ремиссии) у 20 пациентов с АИГА (один пациент с диагностированным ПИД был исключен из дальнейшего анализа) и 7 пациентов с СФЭ (2 пациента с диагностированными ПИД были исключены из анализа) в зависимости от диагноза и возраста пациента (младше или старше 3 лет).

В 1-й группе пациентов, включающей детей с АИГА с дебютом заболевания до 3 лет (8 пациентов, 3 мальчика и 5 девочек), ремиссия была достигнута после курса глюкокортикостероидов (ГКС) у 4 пациентов (50%) и после последующей терапии ритуксимабом – у 4 пациентов (50%).

Результаты терапии по группам пациентов

Группы	Количество пациентов	Ремиссия в 1-й линии	Ремиссия во 2-й линии	Ремиссия в 3-й линии
1-я группа: АИГА < 3 лет	8 м:ж 3:5	ГКС – 4 пациента	Ритуксимаб – 4 пациента	–
2-я группа: СФЭ < 3 лет	5 м:ж 3:2	ГКС – 2 пациента	Ритуксимаб – 2 пациента	ММ – 1 пациент
3-я группа: АИГА > 3 лет	12 м:ж 6:6	ГКС – 4 пациента	Ритуксимаб – 2 пациента ММ – 2 пациента Циклофосфамид – 1 пациент	ММ – 1 пациент ГКС – 1 пациент ММ+сиролимус – 1 пациент
4-я группа: СФЭ > 3 лет	2 м:ж 2:0	–	Ритуксимаб – 1 пациент ММ – 1 пациент	–

Во 2-й группе пациентов, включающей детей с СФЭ с дебютом заболевания до 3 лет (5 пациентов, 3 мальчика и 2 девочки), у одного пациента ремиссия была достигнута после курса ГКС (1-я линия терапии), одному пациенту потребовалось повторное назначение ГКС в виде пульс-терапии для достижения ремиссии. Также у 2 пациентов ремиссия была достигнута после терапии ритуксимабом (2-я линия терапии), и у одного пациента, в отсутствие эффекта на ритуксимаб, ремиссия была достигнута на фоне терапии мофетила микофенолата (ММ) (3-я линия терапии).

В 3-й группе пациентов, включающей детей с АИГА с дебютом заболевания старше 3 лет (12 пациентов, 6 мальчиков и 6 девочек), у 4 пациентов (19% от всех пациентов с АИГА) ремиссия была достигнута на первой линии терапии ГКС, у 2 пациентов – после терапии ритуксимабом (2-я линия), у 2 пациентов – на фоне терапии ММ (2-я линия терапии), у одного пациента – на фоне терапии циклофосфамидом (2-я линия). У 3 детей не получено ответа на введение ритуксимаба в качестве 2-й линии терапии, и ремиссия была достигнута на терапии ММ у одного пациента; после повторного курса ГКС у одного пациента и на фоне комбинации ММ и сиролимуса у одного пациента.

В 4-й группе у обоих пациентов с СФЭ с дебютом заболевания старше 3 лет (2 мальчика) ремиссии удалось достичь на фоне назначения терапии второй линии – ритуксимаба (один пациент) и ММ (один пациент).

Обсуждение

Из проведенного нами анализа следует, что у детей АИГА встречается чаще, чем СФЭ. При этом для АИГА, судя по всему, характерно преобладание девочек, а для СФЭ – мальчиков первого года жизни. В нашей когорте больных при тщательном обследовании, в т.ч. молекулярно-генетическом, были выявлены пациенты с первичным иммунодефицитным состоянием (10% случаев), первым проявлением которого

была АИГА, что отмечается другими авторами [3–6].

По данным многих авторов [4, 5, 7, 8], у детей чаще встречается тепловая АИГА (70–80% всех случаев первичной АИГА), подавляющее большинство случаев первичной тепловой АИГА приходится на возраст до 6 лет [4, 7–11]. Согласно нашему опыту, в подавляющем большинстве случаев у пациентов развивалось IgG-опосредованное заболевание (как при АИГА, так и при СФЭ), при участии комплемента приблизительно – в 20% случаев, случаи заболевания у детей первых 3 лет жизни составили 43%.

На наш взгляд, следует отметить необходимость иммунологического обследования детей в возрасте до 3 лет, которое, по возможности, должно включать генетический поиск, так как развитие аутоиммунного заболевания у пациентов младшей возрастной группы часто является вторичным по отношению к первичным иммунодефицитным состояниям, что мы наблюдали в 10% случаев.

Согласно результатам ретроспективной оценки лечения больных из нашей ограниченной когорты, эффективности ГКС удалось добиться в большинстве случаев АИГА (до 60%), при этом у пациентов с СФЭ уровень эффективности ГКС в первой линии терапии составил менее 30%, что согласуется с литературными данными [4, 7–11]. Помимо этого, на основании полученных данных в качестве 2-й и далее 3-й линии терапии могут быть предложены ритуксимаб и ММ соответственно.

Заключение

При первичной диагностике у детей с аутоиммунной цитопенией, особенно раннего возраста, необходимо тщательно исключать первичное иммунодефицитное состояние, как основную причину развития АИГА или СФЭ. Данный диагностический подход представляется важным для своевременного изменения стратегии терапии, так как пациенты с аутоиммунной цитопе-

нией вследствие врожденного дефекта иммунной системы будут нуждаться или в пожизненной иммуносупрессивной терапии, или трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

Наш опыт показывает, что в 1-й линии терапии АИГА у детей с тепловыми агглютинами целесообразно использовать ГКС, во 2-й – ритуксимаб или ММ. При СФЭ использование ГКС ока-

зывается малоэффективным и, скорее всего, не является целесообразным.

Конфликт интересов: авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

Источник финансирования: авторы статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки исследования, о которой необходимо сообщить.

Литература

1. Кузьминова Ж.А., Сметанина Н.С. Аутоиммунная гемолитическая анемия: Современная диагностика и терапия. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2016; 15 (3): 5–11.
2. Hill QA, Stamps R, Massey E, Grainger JD, Provan D, Hill A. on behalf of the British Society for Haematology. The diagnosis and management of primary autoimmune haemolytic anaemia. Br. J. Haematol. 2017; 176: 395–411.
3. Norton A, Roberts I. Management of Evans syndrome. Br. J. Haematol. 2005; 132: 125–137.
4. Aladjidi N, Leverger G, Leblanc T, Picat M.Q., Michel G, Bertrand Y, Bader-Meunier B, Robert A, Nelken B, Gandemer V, Savel H, Stephan J, Fouyssac F, Jeanpetit J, Thomas C, Rohrllich P, Baruchel A, Fischer A, Chêne G, Perel Y. New insights into childhood autoimmune hemolytic anemia: a French national observational study of 265 children. Haematologica. 2011; 96 (5): 655–663.
5. Seidel MG. Autoimmune and other cytopenias in primary immunodeficiencies: pathomechanisms, novel differential diagnoses, and treatment. Blood. 2014; 124 (15): 2337–2344.
6. Teachy DT, Manno CS, Axsom KM, Andrews T, Choi JK, Greenbaum BH, McMann JM, Sullivan KE, Travis SF, Grupp SA. Unmasking Evans syndrome: T-cell phenotype and apoptotic response reveal autoimmune lymphoproliferative syndrome (ALPS). Blood. 2005; 105 (6): 2443–2448.
7. Junjie Fan, Hailong He, Wenli Zhao, Yi Wang, Jun Lu, Jie Li, Jianqin Li, Peifang Xiao, Ye Lu, Yihuan Chai, Shaoyan Hu. Clinical Features and Treatment Outcomes of Childhood Autoimmune Hemolytic Anemia: A Retrospective Analysis of 68 Cases. J. Pediatr. Hematol. Oncol. 2016; 38 (2): e50–e55.
8. Sankaran J, Rodriguez V, Jacob EK, Kreuter JD, Go RS. Autoimmune Hemolytic Anemia in Children: Mayo Clinic Experience. J. Pediatr. Hematol. Oncol. 2016; 38 (3): e120–e124.
9. Naithani R, Agrawal N, Mahapatra M, Kumar R, Pati HP, Choudhry VP. Autoimmune hemolytic anemia in children. Pediatr. Hematol. Oncol. 2007; 24: 309–315.
10. Tanraway AAG, Al-Tawil MM. Spectrum and outcome of autoimmune hemolytic anemia in children: single-center experience in 10 years. Egypt. J. Hematol. 2014; 39 (1): 20–24.
11. Wolowicz M, Adamowicz-Salach A, Gołębiewska-Staroszczyk S, Demkow U, Skrzyżczak-Pamięta M, Michalewska B, Matysiak M. Autoimmune hemolytic anemia in children during 2004–2014 in the Department of Pediatrics, Hematology and Oncology, Warsaw Medical University. Pol. Ann. Med. 2015; 22: 119–123.
12. Shetty SK, Joshi SS, Shenoy VM, Shetty SB. Autoimmune hemolytic anemia: an interesting presentation and review of literature. IJBR. 2013; 4 (7): 355–357.
13. Go RS, Winters J, Kay NE. How I treat autoimmune hemolytic anemia. Blood. 2017; 129 (22): 2971–2978.

© Коллектив авторов, 2018

DOI: 10.24110/0031-403X-2018-97-4-89-99
<https://doi.org/10.24110/0031-403X-2018-97-4-89-99>

Т.В. Сергеева, Д.Ю. Качанов, А.В. Нечеснюк, Н.С. Грачев, М.В. Телешова,
В.Ю. Роцин, Г.В. Терещенко, Т.В. Шаманская, С.Р. Варфоломеева

РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ РАБДОМИОСАРКОМЫ ПАРАМИНИНГЕАЛЬНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ ПО ПРОТОКОЛУ CWS-2009

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» МЗ РФ, г. Москва, РФ



Рабдомиосаркома (РМС) является наиболее распространенной саркомой мягких тканей детского возраста, при этом на случаи параменингеальной (ПМ) локализации приходится 15–20% от всех случаев РМС. ПМ-расположение РМС рассматривается как прогностически неблаго-

Контактная информация:

Сергеева Татьяна Валерьевна – врач детский онколог отделения клинической онкологии ФГБУ «Национального медицинского исследовательского центра детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» МЗ РФ
Адрес: Россия, 117997, г. Москва, ГСП-7, ул. Саморы Машела, 1
Тел.: (495) 287-65-70,
E-mail: clinoncology@gmail.com
Статья поступила 24.01.18,
принята к печати 6.06.18.

Contact Information:

Sergeeva Tatyana Valeryevna – a pediatric oncologist of Clinical Oncology Department, National Scientific-Practical Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology n.a. D. Rogachev
Address: Russia, 117997, Moscow, Samora Mashel str., 1
Tel.: (495) 287-65-70,
E-mail: clinoncology@gmail.com
Received on Jan. 24, 2018,
submitted for publication on Jun. 6, 2018.