



## Введение

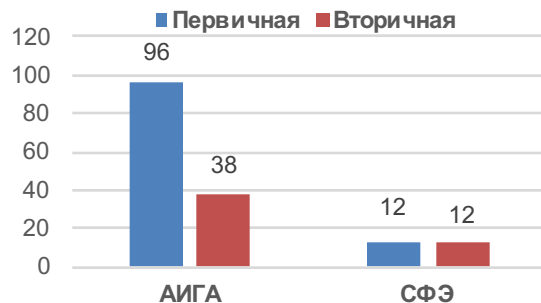
**Аутоиммунная гемолитическая анемия (АИГА)** является одной из основных причин развития острого гемолиза у детей. **Синдром Фишера-Эванса (СФЭ)** – сочетание АИГА и иммунной тромбоцитопении, часто имеет более тяжелое и рецидивирующее течение. АИГА и СФЭ подразделяются на первичную и вторичную форму, в зависимости от этиологии.

## Цели, материалы и методы

**Цель:** анализ клинико-лабораторных характеристик пациентов с АИГА и оценка эффективности терапии.

**Материалы и методы:** ретроспективный когортный моноцентровой анализ пациентов в возрасте до 18 лет в период 2012-2024 гг.

В анализ было включено 158 пациентов.



Количество пациентов с первичными и вторичными формами АИГА и СФЭ

## Результаты

Медиана возраста дебюта АИГА - 3 года (1 мес - 17,5 лет). Соотношение м: ж - 1:1 (80:78).

Синдром Фишера-Эванса (СФЭ) в последствие развился у 15% пациентов (24/158).

Первичные формы АИГА - 68,4% (108/158); вторичные - 31,6% (50/158). Вторичный СФЭ (12/24) развивался чаще ( $p = 0,015$ ), по сравнению с вторичной АИГА (28,4%, 96/134).

Этиология вторичных форм: 84% (42/50) синдромы врожденных ошибок иммунитета, СКВ - 2 пациента, 1-ОМЛ, 1 - ЛХ, 4 пациента (8%) - поздний период после ТГСК.

Неблагоприятная наследственность ( $p = 0,042$ ) чаще встречалась при вторичных формах (32%).

Патогенные мутации чаще выявлялись при СФЭ (45,8%, 11/24), чем при АИГА (25%, 34/134),  $p = 0,0408$ .

Первичная терапия: ГКС +/- ВВИГ в 93% или монотерапия ВВИГ (5,7%). Ритуксимаб в 1 линии получили 6 пациентов (3,8%); 2 пациента (1,3%) не получали специального лечения.

Эффективность ГКС - 81,6%, долгосрочная ремиссия - 18,4%. Не было разницы в показателях ответов между первичными и вторичными формами.

Следующие линии терапии требовали 62,7% (99/158), чаще при вторичных формах (38/50, 76%), чем при первичных (61/108, 56,5%),  $p < 0,01$ .

2 линия терапии: ритуксимаб (эффективность 77% (37/48), долгосрочная ремиссия 27%), микофенолата мофетил (ММФ) (эффективность 90,5% (19/21), долгосрочная ремиссия 57%) и комбинация ритуксимаба и ММФ (100% эффективность (26/26), долгосрочная ремиссия 88,5%).

Длительная ремиссия чаще поддерживалась при комбинированной терапии ритуксимабом и ММФ по сравнению с монотерапией ритуксимабом ( $p < 0,01$ ) или монотерапией ММФ ( $p = 0,013$ ).

## Выводы

1. АИГА и СФЭ у детей является редкой патологией, при этом часто может быть выявлен этиологический фактор, среди которых самыми частыми являются врожденные иммунные расстройства. Это должно стимулировать проведение раннего генетического тестирования.

2. Назначение иммуносупрессивной терапии 2 линии терапии приводит к более высокой частоте ответов и сохранении длительной ремиссии.