

3. Zimmermann P., Curtis N. Coronavirus Infections in Children Including COVID-19: An Overview of the Epidemiology, Clinical Features, Diagnosis, Treatment and Prevention Options in Children. *Pediatr. Infect. Dis. J.* 2020;39(5):355-368. <https://doi.org/10.1097/INF.0000000000002660>
4. Gudbjartsson D. F., Helgason A., Jonsson H., Magnusson O. T., Melsted P. [et al.]. Spread of SARS-CoV-2 in the Icelandic Population. *N. Engl. J. Med.* 2020;382(24):2302-2315. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa2006100>
5. DeBiasi R. L., Song X., Delaney M., Bell M., Smith K. [et al.]. Severe Coronavirus Disease-2019 in Children and Young Adults in the Washington, DC, Metropolitan Region. *J. Pediatr.* 2020;223:199-203.e1. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2020.05.007>
6. Hennon T. R., Penque M. D., Abdul-Aziz R., Alibrahim O. S., McGreevy M. B. [et al.]. COVID-19 associated Multisystem Inflammatory Syndrome in Children (MIS-C) guidelines; a Western New York approach. *Prog. Pediatr. Cardiol.* 2020;23:101232. <https://doi.org/10.1016/j.ppedcard.2020.101232>
7. Rodriguez-Gonzalez M., Castellano-Martinez A., Cascales-Poyatos H. M., Perez-Reviriego A. A. Cardiovascular impact of COVID-19 with a focus on children: A systematic review. *World J. Clin. Cases.* 2020;8(21):5250-5283. <https://doi.org/10.12998/wjcc.v8.i21.5250>
8. Verdoni L., Mazza A., Gervasoni A., Martelli L., Ruggeri M. An outbreak of severe Kawasaki-like disease at the Italian epicentre of the SARS-CoV-2 epidemic: an observational cohort study. *Lancet.* 2020;395(10239):1771-1778. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(20\)31103-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(20)31103-X)
9. Riphagen S., Gomez X., Gonzalez-Martinez C., Wilkinson N., Theocharis P. Hyperinflammatory shock in children during COVID-19 pandemic. *Lancet.* 2020;395(10237):1607-1608. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(20\)31094-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(20)31094-1)
10. Belhadjer Z., Méot M., Bajolle F., Khraiche D., Legendre A. Acute Heart Failure in Multisystem Inflammatory Syndrome in Children in the Context of Global SARS-CoV-2 Pandemic. *Circulation.* 2020;142(5):429-436. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.048360>
11. Методические рекомендации: особенности клинических проявлений и лечения заболевания, вызванного новой коронавирусной инфекцией (Covid-19) у детей. Версия 2. (утверждено Минздравом России 03.07.2020). Режим доступа: https://static-0.minzdrav.gov.ru/system/attachments/attaches/000/050/914/original/03062020_дети_COVID-19_v2.pdf. Ссылка активна на 10.04.2021. [Methodological recommendations: characteristics of clinical manifestations and treatment of the disease caused by a new coronavirus infection (Covid-19) in children. Version 2. (approved by the Russian Ministry of Health on 03.07.2020). Available at: https://static-0.minzdrav.gov.ru/system/attachments/attaches/000/050/914/original/03062020_дети_COVID-19_v2.pdf. Accessed April 10, 2021. (In Russ.)].
12. Новикова Ю. Ю., Овсянников Д. Ю., Абрамов Д. С., Глазырина А. А., Зверева Н. Н. [и др.]. Детский мультисистемный воспалительный синдром, ассоциированный с новой коронавирусной инфекцией (COVID-19): учебное пособие. М.: РУДН, 2020. [Novikova Yu. Yu., Ovsyannikov D. Yu., Abramov D. S., Glazyrina A. A., Zvereva N. N. [et al.]. Multisystem inflammatory syndrome associated with a new coronavirus infection (COVID-19) in children: textbook. Moscow: RUDN, 2020. (In Russ.)].

Поступила 12.05.2021

Сведения об авторах:

Богомолова Ирина Кимовна, доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой педиатрии лечебного и стоматологического факультетов; тел.: 89144478638; e-mail: bogomolova_ik@mail.ru

Пузырёв Захар Николаевич, врач-анестезиолог-реаниматолог; тел.: 89144807878; e-mail: zahar_puzurev1993@mail.ru

Переогодова Валентина Николаевна, кандидат медицинских наук, ассистент кафедры педиатрии лечебного и стоматологического факультетов; тел.: 89144940434; e-mail: v.peregoedova@mail.ru

Долина Анна Борисовна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры педиатрии; тел.: (3022)351649; e-mail: pedfakultet@yandex.ru

© Коллектив авторов, 2022

УДК 617-089.844

DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2022.17105>

ISSN – 2073-8137

БОЛЕЗНЬ МИНКОВСКОГО – ШОФФАРА: РЕЦИДИВ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ВСЛЕДСТВИЕ ГИПЕРПЛАЗИИ ДОБАВОЧНОЙ СЕЛЕЗЁНКИ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

М. Н. Климентов^{1, 2}, М. С. Чупина¹, В. В. Ларин²

¹ Ижевская государственная медицинская академия, Российская Федерация

² Первая республиканская клиническая больница, Ижевск, Российская Федерация

MINKOVSKY – SHOFFAR'S DISEASE: RELAPSE OF CLINICAL MANIFESTATIONS AS A CONSEQUENCE OF SUPPLEMENTARY SPLEEN HYPERPLASIA (CLINICAL OBSERVATION)

Klimentov M. N.^{1, 2}, Chupina M. S.¹, Larin V. V.²

¹ Izhevsk State Medical Academy, Russian Federation

² First Republican Clinical Hospital, Izhevsk, Russian Federation

Представлено клиническое наблюдение рецидива болезни Минковского – Шоффара вследствие гиперплазии добавочной селезенки. Больная 26 лет, в возрасте 5 лет перенесла спленэктомию по поводу наследственной микросфероцитарной анемии. Обратилась к гематологу с жалобами на покалывание в левом подреберье, желтушность кожи и склер. При обследовании (ультразвуковая диагностика, компьютерная томография) в левом поддиафраг-

мальном пространстве выявлено неправильной, полициклической формы солидное образование, имеющее типичные для ткани селезенки характеристики. При лапаротомии «косым» доступом в левом подреберье в поддиафрагмальном пространстве было обнаружено плотно-эластическое образование, являющееся селезенкой, что в последующем было подтверждено при морфологическом исследовании операционного препарата. Причиной рецидива болезни Минковского – Шоффара явилась гиперплазия добавочной селезенки, не удаленной при первой операции в детском возрасте.

Ключевые слова: болезнь Минковского – Шоффара, спленоз, спленэктомия

A clinical case of relapse of Minkowski – Shoffar disease due to hyperplasia of the accessory spleen is presented. A 26-year-old patient, at the age of 5, underwent splenectomy for hereditary microspherocytic anemia. She turned to a hematologist with complaints of tingling in the left hypochondrium, jaundice of the skin and sclera. During the examination (ultrasound diagnostics, computed tomography), an irregular, polycyclic solid formation was revealed in the left subdiaphragmal space, having characteristics typical of the spleen tissue. During laparotomy with an «oblique» access in the left hypochondrium in the subdiaphragmatic space, a tightly elastic formation was found. It was the spleen, which was subsequently confirmed by morphological examination of the surgical preparation. The cause of the recurrence of Minkowski – Shoffar disease was hyperplasia of the accessory spleen, which was not removed during the first operation in childhood.

Keywords: Minkowski – Shoffard disease, splenosis, splenectomy

Для цитирования: Климентов М. Н., Чупина М. С., Ларин В. В. БОЛЕЗНЬ МИНКОВСКОГО – ШОФФАРА: РЕЦИДИВ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ВСЛЕДСТВИЕ ГИПЕРПЛАЗИИ ДОБАВОЧНОЙ СЕЛЕЗЁНКИ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ). *Медицинский вестник Северного Кавказа*. 2022;17(4):434-436. DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2022.17105>

For citation: Klimentov M. N., Chupina M. S., Larin V. V. MINKOVSKY – SHOFFAR'S DISEASE: RELAPSE OF CLINICAL MANIFESTATIONS AS A CONSEQUENCE OF SUPPLEMENTARY SPLEEN HYPERPLASIA (CLINICAL OBSERVATION). *Medical News of North Caucasus*. 2022;17(4):434-436. DOI – <https://doi.org/10.14300/mnnc.2022.17105> (In Russ.)

АД – артериальное давление
НМС – наследственный микросфероцитоз
СКТ – спиральная компьютерная томография

УЗИ – ультразвуковая диагностика
ЧДД – частота дыхательных движений

Наследственный микросфероцитоз (болезнь Минковского – Шоффара) – врожденное гематологическое заболевание из группы мембранопатий [1, 2]. Впервые болезнь подробно была описана немецким терапевтом Оскаром Минковским в 1900 г., спустя 7 лет французский терапевт Анатоль Шоффар установил при НМС снижение осмотической резистентности красных кровяных телец [2].

Распространенность данной патологии составляет 1:2500 человек, чаще встречается в Японии, странах Африки, Северной Европы. Клиническая манифестация может произойти в любом возрасте. Больше страдают лица мужского пола [1, 2].

Основной метод лечения – удаление селезенки (спленэктомия), показанием к которой являются постоянная или возникающая в виде обострений анемия, значительное увеличение уровня билирубина в сыворотке крови, появление болей в правом подреберье, отставание детей в развитии. После спленэктомии практически у всех пациентов нормализуются общее состояние и уровень гемоглобина в крови. Уровень билирубина и содержание молодых форм эритроцитов значительно снижаются [1].

Клиническое наблюдение. Больная Ш., 26 лет, обратилась к гематологу с жалобами на периодические пожелтения в левом подреберье, желтушность кожи и склер, потемнение мочи, повышенную потливость. В возрасте 5 лет перенесла спленэктомию по поводу наследственной микросфероцитарной анемии. В физическом и умственном развитии от сверстников не отставала. Вышла замуж, родила сына, который также страдает НМС. Около 4 лет назад у больной появилось желтушное окрашивание кожи и склер. При проведении УЗИ в ложе удаленной селезенки было выявлено округлое образование неправильной формы размерами 9,6х6,6 см, площадью 64 см², объемом 288 см³. Структура образования

идентичная паренхиме селезенки. Заключение: УЗИ-признаки добавочной селезенки. Реставрация после спленэктомии?

В ходе проведения СКТ в левом поддиафрагмальном пространстве определялось неправильной, полициклической формы солидное образование размерами до 100×70×95 мм, имеющее типичные для ткани селезенки характеристики контрастного усиления. Селезеночная вена в воротах органа рассыпного типа, затем «сливается» в единый ствол. Заключение: Эктопированная ткань селезенки (спленоз). Добавочная селезенка?

Пациентка была направлена в хирургическое отделение для оперативного лечения – спленэктомии.

При поступлении: состояние удовлетворительное, сознание ясное, положение активное, подкожно-жировая клетчатка выражена достаточно; кожные покровы и склеры умеренно иктеричны. Дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧДД – 16, ЧСС – 70 в 1 мин; АД – 120/80 мм рт. ст., живот не вздут, мягкий, безболезненный; объемные образования в брюшной полости не пальпируются. Локальный статус: на передней брюшной стенке имеются рубцы после лапаротомии косым доступом в левом подреберье.

Анализ крови: эр. $2,6 \times 10^{12}/л$, Hb 88,7 г/л, лейкоц. $13,2 \times 10^9/л$. Анализ мочи: отн. плотность 1018, прозрачная, цвет темно-желтый, белка нет, бактериурия отсутствует, лейкоциты 2–3 в п/зрения. Билирубин общий 72 мкмоль/л, непрямой – 49,8 мкмоль/л. АсАТ 126 Ед/л, АлАТ 80 Ед/л, С-реактивный белок 67 мг/л.

На основании жалоб, анамнеза, осмотра, данных инструментального обследования был выставлен клинический диагноз: Наследственный микросфероцитоз. Состояние после спленэктомии в 1997 году. Реставрация селезенки.

Под эндотрахеальным наркозом выполнена лапаротомия «косым» доступом в левом подреберье.

В брюшной полости отмечался умеренно выраженный спаечный процесс после перенесённой спленэктомии, спайки были рассечены. В левом поддиафрагмальном пространстве пальпировалось плотно-эластическое образование полициклической формы, визуально напоминающее селезёнку, спаенное с селезёночным углом ободочной кишки, большой кривизной желудка, диафрагмой, париетальной брюшиной, боковой и задней брюшной стенкой. Образование ограничено смещаемо, тесно прилежит к левой почке, имеет размеры 11×8×6 см. С техническими трудностями образование выделено из спаек. Непосредственно рядом с ним (и спаено с ним) было расположено ещё одно образование с аналогичными характеристиками, шаровидной формы, диаметром 3 см, которое также было удалено.

Заключение прижизненного морфологического исследования операционного материала: фрагмент селезёнки, фолликулярная структура сохранена, красная пульпа полнокровная, капсула незначительно утолщена за счёт фиброза.

Послеоперационный период без осложнений. Операционная рана зажила первичным натяжением. В удовлетворительном состоянии пациентка была выписана на амбулаторное лечение. При выписке: эр. $3,54 \times 10^{12}/л$, Нв 119,2 г/л, лейкоц. $6,7 \times 10^9/л$, билирубин общий 16,72 мкмоль/л.

Обсуждение. С каким же процессом, вызвавшим образование селезёночной ткани и, как следствие, рецидив наследственного микросфероцитоза, мы столкнулись? Термин «реставрация селезёнки», на наш взгляд, неуместен, мы с ним столкнулись впервые, в доступной литературе не встречали. Наиболее часто применяемый термин, подразумевающий образование *de novo* селезёночной ткани в брюшной полости после спленэктомии, – «спленоз». Это клиническое проявление, при котором эктопированная ткань селезенки может быть обнаружена в брюшной полости или в других необычных местах в процессе гетеротопической аутотрансплантации или имплантации селезёночной ткани после травмы селезенки или спленэктомии [3, 4]. В нашем наблюдении обнаружена селезенка типичной анатомической локали-

зации, по результатам морфологического исследования со всеми признаками полноценной ткани.

Можно ли считать аномальные формы селезенки врожденной формой спленоза? Необходимым требованием для спленоза является повреждение пульпы селезенки с ее диссеминацией или имплантацией и разрастанием ткани селезенки в виде очагов («узелков») вне зоны естественной ее локализации. При спленозе структура ткани изменена: плохо сформированы белая пульпа и капсула (красная пульпа сохранена), отсутствуют трабекулы, снижено содержание эластических волокон, отсутствуют ворота. При аномальных формах селезенки гистологическая картина представлена неизменной тканью, что мы имеем в нашем наблюдении. Также при различных формах эмбрионального развития селезенки это состояние не вполне является аномалией. Для конкретного индивидуума оно является нормой, необходимой организму.

С учетом диагностических данных, операционной находки и результатов гистологического заключения, наиболее вероятно, имела место полиспления. Как известно, в норме 10 % взрослых людей имеют, помимо нормальной, дополнительные селезенки, называемые добавочными дольками селезенки, или селезеночками [3].

Вероятно, в 1997 году во время первой спленэктомии добавочные селезенки не были обнаружены и удалены. В последующие годы гиперплазия ткани добавочной селезенки привела к увеличению её объема и рецидиву болезни Минковского – Шоффара.

Заключение. При своевременно проведенной спленэктомии прогноз для жизни при наследственном микросфероцитозе всегда хороший. Во время спленэктомии по поводу наследственного микросфероцитоза необходима тщательная интраоперационная ревизия ложа селезенки с целью выявления добавочных или множественных селезеночек (полиспления) и их удаления, поскольку резидуальные очаги селезеночной ткани могут привести к их гиперплазии и возникновению рецидива заболевания, что и произошло в данном клиническом случае.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Литература/References

1. Асатрян Т. Т., Зенина М. Н., Черныш Н. Ю., Гайкова Л. Б. Клинико-лабораторный профиль наследственного сфероцитоза. *Вестник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И. И. Мечникова*. 2019;11(1):65-72. [Asatryan T. T., Zenina M. N., Chernysh L. B., Gaikovaya L. B. Clinical and laboratory profile of hereditary spherocytosis. *Vestnik Severo-Zapadnogo gosudarstvennogo meditsinskogo universiteta im. I. I. Mechnikova*. – *Herald of North-Western State Medical University named after I. I. Mechnikov*. 2019;11(1):65-72. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.17816/mechnikov201911165>
2. King M. J., Zanella A. Hereditary red cell membrane disorders and laboratory diagnostic testing. *Intern. J. Lab. Hematol.* 2013;35:237-243. <https://doi.org/10.1111/ijlh.12070>
3. El-Kheir A., Abdelnour M., Boutros J. G. Simultaneous small bowel and colon obstruction due to splenosis. A case report and review of literature. *Int. J. Surg. Case Rep.* 2019;58:63-66. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2019.03.040>
4. Амарантов Д. Г., Заривчакский М. Ф., Альхамидх А. А. М., Гудков О. С., Журавлев О. С. Программирование оптимальных параметров косой лапаротомии при выполнении спленэктомии. *Пермский медицинский журнал*. 2019;36(4):13-20. [Amaranth D. G., Zarivchatskiy M. F., Alhamaidkh A. A. M., Gudkov O. S., Zhuravlev O. S. Programming the optimal parameters of oblique laparotomy when performing splenectomy. *Perm Medical Journal*. 2019;36(4):13-20. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.17816/pmj36413%20>

Поступила 13.08.2021

Сведения об авторах:

Климентов Михаил Николаевич, кандидат медицинских наук, доцент кафедры факультетской хирургии; e-mail: klimentov52@mail.ru

Чупина Маргарита Сергеевна, студентка; тел.: 89821227620; e-mail: chupina.margarita@yandex.ru

Ларин Владислав Владимирович, кандидат медицинских наук, врач-хирург высшей квалификационной категории; тел.: (8341)2463270