

Р.Ф. Тепаев

Научный центр здоровья детей РАМН, Москва

Комментарий к статье М.А. Масчан, Н.В. Полтавец «Гемофагоцитарный синдром в неотложной и интенсивной педиатрии»



Ведущий рубрики:

Тепаев Рустэм Фаридович, доктор медицинских наук, главный научный сотрудник отделения анестезиологии и реанимации Научного центра здоровья детей РАМН, профессор кафедры педиатрии с курсом детской ревматологии Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова
Адрес: 119991, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2/62,
тел.: (499) 783-27-91,
e-mail: rtepaev@inbox.ru

Уважаемые коллеги! Вашему вниманию представлена статья, посвященная важной проблеме педиатрии — диагностике и лечению гемофагоцитарного синдрома (ГФС) у детей. В 1952 г. шотландские педиатры из университетской клиники в Эдинбурге J. Farquhar и A. Claireaux впервые опубликовали клинический случай семейного гемофагоцитарного ретикулеза у двух детей-сибсов (мальчика и девочки) 2-месячного возраста. Дебют заболевания характеризовался лихорадкой, цитопенией, гепатоспленомегалией, за которыми последовала смерть спустя 3 нед от момента возникновения первых симптомов заболевания. В последующие годы классификаторы, используемые для описания гистиоцитарных расстройств, неоднократно претерпевали модификацию, что обусловлено, с одной стороны, полиморфизмом клинических проявлений, с другой — накоплением знаний о патогенезе данного синдрома. В настоящее время понимание природы развития гемофагоцитарного синдрома как механизма нарушения клеточной цитотоксичности позволяет рассматривать подобные иммунологические сдвиги как универсальные при различных болезнях: таких как инфекционные, включая сепсис, онкологические и ауто-иммунные. ГФС является трудно диагностируемым и потенциально фатальным заболеванием, что и определяет актуальность публикации. Современное представление о патогенезе и классифицировании заболевания, диагностический алгоритм, рациональная иммуносупрессивная и сопроводительная терапия ГФС, собственно, и является темой представленной ниже работы.