



DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-171-11-31-35
УДК 616.36–03.7:616.155.1–007–053.1]–053.2

Желчнокаменная болезнь у детей с наследственным сфероцитозом

Бордюгова Е. В.¹, Марченко Е. Н.¹, Юлдашева С. А.², Шевцова Е. И.²

¹ Государственная образовательная организация высшего профессионального образования «Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького», Донецк, 283003, Украина

² Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В. К. Гусака, г. Донецк, 283045, Украина

Cholelithiasis in children with hereditary spherocytosis

E. V. Bordyugova¹, E. N. Marchenko¹, S. A. Yuldasheva², E. I. Shevtsova²

¹ Gorky Donetsk National Medical University, Donetsk, 283045, Ukraine

² Husak Institute of Emergency and Reconstructive Surgery, Donetsk, 283045, Ukraine

Для цитирования: Бордюгова Е. В., Марченко Е. Н., Юлдашева С. А., Шевцова Е. И. Желчнокаменная болезнь у детей с наследственным сфероцитозом. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2019;171(11): 31–35. DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-171-11-31-35

For citation: Bordyugova E. V., Marchenko E. N., Yuldasheva S. A., Shevtsova E. I. Cholelithiasis in children with hereditary spherocytosis. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2019;171(11): 31–35. (In Russ.) DOI: 10.31146/1682-8658-ecg-171-11-31-35

Бордюгова Елена Вячеславовна, к.м.н., доцент кафедры педиатрии факультета интернатуры и последипломного образования; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3082-5447>

Марченко Екатерина Николаевна, ассистент кафедры педиатрии факультета интернатуры и последипломного образования

Юлдашева Светлана Александровна, заведующая отделением онкогематологии для детей

Шевцова Евгения Игоревна, ординатор отделения онкогематологии для детей

Olena V. Bordyugova, Cand. of Med. Sci., Associate Professor of the Department of Pediatrics of Internship and Postgraduate Education Faculty

Kateryna N. Marchenko, Assistant of the Department of Pediatrics of Internship and Postgraduate Education Faculty

Svitlana O. Yuldasheva, Head of the Department of Oncology and Hematology for Children

Evgenya I. Shevtsova, Resident Department of Oncology and Hematology for Children

✉ **Corresponding author:**

Бордюгова

Елена Вячеславовна

Olena V. Bordyugova

doneck.pediatrics-fipo.@list.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3082-5447>

Резюме

Наследственный сфероцитоз (болезнь Минковского-Шоффара) — белковозависимая мембранопатия, приводящая к разрушению эритроцитов, является одной из причин желчнокаменной болезни.

Цель настоящей работы: познакомить врачей разных специальностей с возможным осложнением наследственного сфероцитоза в виде холелитиаза. В статье кратко представлен этиопатогенез, особенности клиники, диагностики и лечения этого заболевания. Приведено описание двух клинических случаев желчнокаменной болезни у пациентов с наследственной гемолитической микросфероцитарной анемией Минковского-Шоффара.

Результаты. В представленных случаях имело место тяжелое течение наследственного сфероцитоза с гемолитическими кризами. Развернутая картина надпеченочной желтухи, обусловленная микросфероцитозом, снижением осмотической стойкости эритроцитов, сопровождалась анемией, повышенным содержанием ретикулоцитов, увеличением уровня непрямого билирубина. Образование большого количества густой желчи создало условия для образования камней в желчном пузыре. Пациентам показано хирургическое лечение желчнокаменной болезни.

Заключение: педиатрам, семейным врачам, гематологам необходимо помнить о возможном осложнении наследственного сфероцитоза в виде желчнокаменной болезни для своевременной диагностики и лечения.

Ключевые слова: холелитиаз, наследственный сфероцитоз, дети

Summary

Hereditary spherocytosis (Minkowski-Shoffar disease) — protein-dependent membranopathy, leading to the destruction of red blood cells, is one of the causes of gallstone disease.

The purpose of this work: to acquaint doctors of various specialties with a possible complication of hereditary spherocytosis in the form of cholelithiasis. The article briefly presents etiopathogenesis, clinical features, diagnosis and treatment of this disease. Two clinical cases of cholelithiasis with hereditary hemolytic microspherocytic anemia of Minkowski-Shoffar are described.

Results. In the cases presented, there was a severe course of hereditary spherocytosis with hemolytic crises. A detailed picture of suprahepatic jaundice due to microspherocytosis, a decrease in the osmotic resistance of red blood cells, was accompanied by anemia, an increased content of reticulocytes, an increase in the level of indirect bilirubin. The formation of large amounts of thick bile created the conditions for the formation of stones in the gallbladder. Patients had surgical treatment of gallstone disease.

Conclusion: pediatricians, family doctors, hematologists need to remember about the possible complication of hereditary spherocytosis in the form of gallstone disease for forehanded diagnosis and treatment.

Keywords: cholelithiasis, hereditary spherocytosis, children

Желчнокаменная болезнь (ЖКБ), МКБ-Х: К80 – мультифакториальное заболевание, обусловленное образованием конкрементов в желчном пузыре и/или желчных протоках [1]. Одна из возможных причин – гемолитическая анемия [2, 3], в частности наследственный сфероцитоз (НС) [4, 5, 6], частота встречаемости которого среди славянского населения составляет 2,2 на 10 000 населения [2].

Наследственный сфероцитоз (болезнь Минковского-Шоффара – МКБ-Х: D58) – белково-зависимая мембранопатия, приводящая к разрушению эритроцитов. Эритроциты при НС содержат патологические формы белков (спектрин, анкирин, актин), принимающих участие в поддержании нормальной двояковогнутой формы эритроцитов [6]. Ген α -цепи спектрин локализован на хромосоме 1 (1q21), β -цепи – на хромосоме 14 (14q22-q23), ген анкирина – в области хромосомы 8 (8p11.2). Мутации в гене α -цепи спектрин и промоторном районе гена анкирина приводят к возникновению редких аутосомно-рецессивных вариантов сфероцитоза, а мутации в гене β -цепи спектрин вызывают распространенный аутосомно-доминантный вариант сфероцитоза первого типа [7]. В результате генетического дефекта мембрана эритроцитов становится высокопроницаемой для ионов натрия и воды, которые в избытке накапливаются внутри клетки. Эритроциты превращаются в микросфероциты, теряют пластичность и способность к деформации. Такие эритроциты макрофаги селезенки воспринимают как чужеродные, захватывают и разрушают их. Срок жизни эритроцитов сокращается до 12–14 дней [6, 8, 9, 10]. Компенсаторно в костном мозге усиливается эритропоэз. Вследствие внутриклеточного гемолиза в крови увеличивается количество свободного билирубина. В печени значительно усиливается образование прямого билирубина, нарастает его концентрация в желчи. Сгущение желчи запускает образование билирубиновых камней в желчном пузыре и желчевыводящих путях [3, 6]. Пигментные камни, как правило, небольшого размера, но они тоже могут вызвать механическую желтуху. Высокий риск развития ЖКБ имеют пациенты с сочетанием НС и синдрома Жильбера [11], особенностями пищевого поведения, семейной предрасположенностью, подверженные воздействию ксенобиотиков, например, таких как цефалоспорины третьего

поколения (могут кристаллизоваться в просвете желчного пузыря) [12].

Обычно начало ЖКБ у пациентов с НС приходится на период от 2 до 4 лет. С возрастом частота встречаемости холелитиаза увеличивается, достигая к 18 годам 50% [12, 13]. В редких случаях дебют легкой формы НС может быть представлен желчной коликой и механической желтухой [14].

В клинической картине НС отмечают деформацию скелета: башенный череп с узкими глазницами, седловидный нос, широкая переносица, высокое небо, диастема, укорочение мизинцев. Эти изменения костной ткани связаны с компенсаторной гиперплазией костного мозга (эритроидного ростка) и остеопорозом плоских костей. Характерно наличие анемии, увеличение селезенки, желтушность кожных покровов. Может иметь место замедление развития ребенка [6, 10].

Для подтверждения диагноза НС необходимо провести эритроцитометрию и определить осмотическую резистентность эритроцитов. Для больных НС характерен микроцитоз, снижение минимальной и повышение максимальной осмотической резистентности эритроцитов [6, 10].

В клиническом анализе крови больного НС нормохромная гиперрегенераторная анемия с ретикулоцитозом. В мазке красной крови наряду с нормальными эритроцитами имеются микросфероциты. Цветовой показатель – 1,0. Содержание лейкоцитов, тромбоцитов в норме. Во время кризов появляется нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, увеличение скорости оседания эритроцитов (СОЭ), повышение уровня непрямого билирубина, сывороточного железа, лактатдегидрогеназы [6, 10].

В стерильном пунктате выявляют гиперплазию эритроидного ростка.

Радикальным методом лечения НС является спленэктомия, которая обеспечивает практическое выздоровление, несмотря на сохранность сфероцитов и снижение осмотической резистентности, степень выраженности которой уменьшается. Оптимальный возраст для проведения операции – 5–6 лет. Проведение холецистэктомии показано только при наличии камней в желчном пузыре. В отдельных случаях может быть рассмотрен вариант холецистотомии с удалением камней [14, 15].

В качестве иллюстрации течения ЖКБ у детей с НС приводим собственные клинические наблюдения.

Клинический случай 1

Ребенок А., 12 лет, поступил в стационар в связи с ухудшением состояния и жалобами на желтушность кожных покровов и склер, общую слабость, субфебрильную температуру. Указанная симптоматика развилась на фоне гемолитической анемии Минковского-Шоффара. Первые признаки гемолиза отмечались с первых месяцев жизни, но диагноз верифицирован в 2-х-летнем возрасте. До 12-лет заболелание имело легкое течение. Гемолитический криз развился впервые после перенесенной острой респираторной инфекции. В 6-летнем возрасте диагностирован калькулезный холецистит. При ультразвуковом исследовании (УЗИ) органов брюшной полости печень не увеличена, контуры ровные, эхогенность средняя, структура однородная, край острый. Ход сосудов не нарушен. Воротная вена – 6,2 мм (N – 5,0±0,8). Внутривенные протоки не расширены, эхогенность их не изменена. Холедох – 2,0 мм. Желчный пузырь увеличен, в области дна визуализировалось гиперэхогенное включение в диаметре 4,5 мм, не дающее акустическую тень, смещающееся при изменении положения тела. Стенка не утолщена. Селезенка: 119,0×46,0×55,0 мм (V=150,0 см³, N – 87,0 см³) – увеличена, контуры ровные, четкие, эхогенность – средняя, структура – однородная. Селезеночная вена не расширена. Выводы: признаки спленомегалии, эхоплотного включения в желчном пузыре. Получал химическую литотрипсию – хенохол.

Пациент от I беременности, протекавшей без особенностей, I родов в сроке гестации 41–42 нед. Родился с крупной массой (4000,0 г), ростом – 56,0 см, с оценкой по шкале Апгар – 7–8 баллов. Отмечалось повышение уровня общего билирубина в пуповинной крови (75,6 мкмоль/л за счет непрямого, прямой – 1,2 мкмоль/л). У матери и ребенка O(I), Rh(+) тип крови. В 1-е сут. жизни общий билирубин повысился до 160,0 мкмоль/л, затем начал снижаться: 2-е сут. – 120 мкмоль/л, 4-е сут – 80 мкмоль/л. В анализе периферической крови патологических изменений не выявлено. Находился на грудном вскармливании до 6 мес. В физическом и нервно-психическом развитии не отставал. Привит по возрасту.

У пациента отягощен семейный анамнез в отношении НС и ЖКБ. У отца ребенка гемолитическая анемия Минковского-Шоффара носила кризовый характер до спленэктомии. В связи с тяжелым течением ЖКБ удален желчный пузырь в 31 год. Бабушка по линии отца страдала ЖКБ, перенесла холецистэктомию в 40 лет.

Объективно: пациент высокого роста, правильного телосложения. Физическое развитие высокое, гармоничное: масса – 48,0 кг (P₇₅₋₉₀); рост – 161,0 см (P₉₀₋₉₇); окружность головы – 55,5 см (P₂₅₋₇₅); окружность грудной клетки – 78,0 (P₇₅₋₉₀). Обращал внимание “башенный” череп с умеренной гиперплазией теменных и лобных бугров. Пальпировались подчелюстные лимфатические узлы – до 0,8 см в диаметре мягко-эластической консистенции. Кожные покровы бледные, единичные мелкие родинки. Слизистая по-

Клинический случай 2

Пациентка И., 17 лет, при поступлении в стационар предъявляла жалобы на приступы мигрирующей боли колющего и пекущего характера

лости рта розовая, задняя стенка глотки зернистая. Над легкими перкуторно – легочный звук, аускультативно – везикулярное дыхание. Тоны сердца ослаблены. Перкуторно: правая граница – на 0,8 см кнаружи от правого края грудины, верхняя – III ребро, левая – передняя аксиллярная линия. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Печень определялась на 3 см ниже реберной дуги по правой среднеключичной линии, по срединной – на границе ½ расстояния между мечевидным отростком и пупком. Умеренная болезненность в точке Кера. Селезенка пальпировалась на 5 см ниже реберной дуги. Стул через 1–2 дня, самостоятельный. Моча светлая.

В отделении ребенок обследован: в анализе периферической крови нормохромная, гиперрегенераторная анемия легкой степени (Hb – 108 г/л, эр. – 3,25×10⁹, ц.п. – 0,9, ретикулоциты – 17%). В печеночных пробах синдром стужения желчи (прямой билирубин – 25% от общего). В анализе мочи без патологии. Электролиты сыворотки крови (натрий, калий, магний, кальций, фосфор) в пределах нормы. Антистрептолизин O (АСЛО) – 220 МЕ/мл (N – 200–220 МЕ/мл).

УЗИ органов брюшной полости – хронический калькулезный холецистит, спленомегалия.

Эхокардиография (ЭхоКГ) – умеренная дилатация полости левого желудочка. Фракция выброса – 70%. Проплап передней створки митрального клапана. Аномальная хорда в полости левого желудочка.

Электрокардиография (ЭКГ) – ритм синусовый, синусовая тахикардия, ЧСС – 97–103 в мин. Признаки перегрузки левого желудочка, нарушение процессов ранней реполяризации миокарда левого желудочка.

Суточное мониторирование ЭКГ: в течение суток синусовый ритм, ЧСС в пределах возрастной нормы. Толерантность к нагрузке – “средняя”.

Дуплексное сканирование (ДС) магистральных сосудов: девиация хода внутренней сонной артерии слева. Диаметр позвоночной артерии справа – 4,3 мм, слева – 4,0 мм. Перегруженность в бассейне внутренней яремной вены справа. Умеренная гипоперфузия по мозговым сосудам.

Клинический диагноз (основной): наследственный сфероцитоз, гемолитический криз. Осложнение: хронический калькулезный холецистит. Анемия тяжелой степени в анамнезе. Вторичная дилатационная кардиомиопатия. ХСН 0 ст.

Сопутствующий: дисплазия соединительной ткани (пролапс митрального клапана, аномально прикрепленная хорда в полости левого желудочка, нарушение осанки, плоскостопие, диастаз прямых мышц живота).

Таким образом, особенностью клинического случая является развитие ЖКБ у трех членов одной семьи в трех поколениях. У отца и сына доказан НС. В каждом последующем поколении ЖКБ развивалась в более раннем возрасте и требовала оперативного лечения.

в подреберьях, преимущественно справа, с иррадиацией в правую подключичную область. Периодически боль носила опоясывающий

характер. Боль усиливалась при ходьбе, некоторое облегчение наступало после приема спазмолитиков. По визуальной аналоговой шкале интенсивность боли оценена в 9 баллов из 10.

Боль начала беспокоить за 2 дня до поступления. Приступ возник впервые без видимой причины. Пациентка не заметила связи болевого приступа с приемом пищи, хотя из-за болевого синдрома и отсутствия аппетита почти не ела. Кроме боли отмечала общую слабость, умеренно выраженную головную боль, субфебрилитет, сухость во рту.

Анамнез заболевания. С 5-ти-летнего возраста пациентка наблюдалась по поводу НС. В семейном анамнезе указаний на наличие гемолитической анемии Минковского-Шоффара нет. Неоднократно проведенные УЗИ органов брюшной полости и желчного пузыря у девочки конкрементов в желчном пузыре не выявили. Заболевание сопровождалось гемолитическими кризами. В 13-летнем возрасте выполнена спленэктомия, после чего гемолиз прекратился. В 15-летнем возрасте девочка выросла на 10 см, при этом потеряла в массе и в связи с развившейся на этом фоне железодефицитной анемией средней тяжести алиментарного генеза была госпитализирована в отделение онкогематологии. Получала препараты железа и фолиевую кислоту. Выписана с улучшением, затем наблюдалась амбулаторно до полного выздоровления.

Анамнез жизни. Девочка-подросток от I беременности, протекавшей без особенностей, I родов в срок. Масса при рождении – 3100,0 г. До 1,5 лет находилась на грудном вскармливании. Привита по календарю прививок. Детскими инфекционными заболеваниями не болела. Менархе с 14 лет. Семейный и аллергологический анамнез не отягощены.

Объективно: состояние пациентки средней тяжести. Астенического телосложения, пониженного питания. Кожные покровы умеренно бледные, сухие. Подкожно-жировой слой истончен. Отмечалась болезненность при пальпации мышц в межлопаточной области. Слизистая полости рта розовая, язык обложен густым белым налетом. Миндалины гипертрофированы I ст., разрыхлены.

Над легкими перкуторно – легочный звук, аускультативно – везикулярное дыхание. Тоны сердца ритмичные, короткий систолический шум в I и V точках.

На передней поверхности брюшной стенки по средней линии послеоперационный рубец 25 см. Живот мягкий, умеренно болезненный при пальпации в правом подреберье. Положительные симптомы Керра, Мерфи, Отнера. Печень определялась на 2 см ниже реберной дуги по сред-

неключичной линии справа. Стул через 1–2 дня, оформленный. Моча светлая.

В отделении пациентка обследована: клин. анализ крови: эр. – $3,3 \times 10^{12}/л$, Нв – 114 г/л, ЦП – 1,0, Л. – $5,0 \times 10^9/л$, б – 2, э – 2, п. – 1, с – 52, л. – 33, м. – 10, СОЭ – 10 мм/час, тромб. – 94%, ретикулоциты – 10%. Клинический анализ мочи без патологии.

Общий билирубин:– 14,75 ммоль/л, прямой – 3,44 ммоль/л, непрямой – 11,31 ммоль/л, АСТ – 0,26 мкмоль/л, АЛТ – 0,32 мкмоль/л; мочевины – 2,63 (N – 2,5–1,32) мкмоль/л, креатинин – 59,6 (N – 61,5–106,0) мкмоль/л, АСЛО – 200 (N – 200–220) МЕ/мл; С-реактивный протеин – 0,59 (N – 0,0–5,0) мг/л. Общий белок – 53,0 г/л. Электролиты сыворотки крови (натрий, калий, магний, кальций, фосфор) в пределах нормы.

УЗИ органов брюшной полости: печень не увеличена, контур ровный, четкий. Эхоструктура однородная, эхогенность – нормальная. Внутривенные протоки не расширены. Желчный пузырь не увеличен: 63×13 мм. Контур ровный, стенка 2,2 мм. В просвете конкремент до 7,2 мм. Холедох не расширен – 4,5 мм. Поджелудочная железа визуализировалась на всем протяжении, не увеличена. Контур ровный, четкий. Эхоструктура однородная. Эхогенность нормальная. Селезенка удалена. Почки – без особенностей.

Щитовидная железа – не увеличена, эхогенность нормальная, однородная.

ДС магистральных сосудов: ход внутренних сонных артерий ровный. Диаметр позвоночных артерий справа – 3,9 мм, V max-90–70 см/с; слева – 3,6 мм, V max-80–75 см/с. Выражена перегруженность по прямому венозному синусу справа. По мозговым сосудам умеренная гиперперфузия.

Электроэнцефалография: регуляторные изменения. Дисфункция неспецифических вегетативных структур головного мозга. Признаков пароксизмальной активности не выявлено.

Осмотрена специалистами: неврологом – недифференцированный миофасциальный болевой синдром; гинекологом – здорова, Ma₂, P₂, Ax₂, Me₃; хирургом – ЖКБ, желчная колика; гастроэнтерологом – ЖКБ.

Клинический диагноз (основной): наследственный сфероцитоз. Состояние после удаления селезенки (2013 г.).

Осложнение: хронический калькулезный холецистит, желчная колика.

Особенностью данного клинического случая явилось развитие ЖКБ у пациентки с НС через несколько лет после удаления селезенки. Развитию ЖКБ способствовало алиментарное голодание с целью снижения массы тела.

Выводы

В представленных случаях имело место тяжелое течение НС с гемолитическими кризами. Развернутая картина надпеченочной желтухи, обусловленная микросфероцитозом, снижением осмотической стойкости эритроцитов, сопровождалась анемией, повышенным содержанием ретикулоцитов, увеличением уровня непрямого билирубина. Образование

большого количества густой желчи создало условия для образования камней в желчном пузыре. Пациентам показано хирургическое лечение ЖКБ.

Педиатрам, семейным врачам, гематологам необходимо помнить о возможном осложнении НС в виде ЖКБ для их своевременной диагностики и лечения.

Литература | References

1. Шабалов Н. П. Детская гастроэнтерология: руководство для врачей. – Москва: МЕДпресс-информ, 2011. 736 с.
Shabalov N. P. Detskaya gastroenterologiya: rukovodstvo dlya vrachev [children's gastroenterology: the management for doctors]. M.: MEDpress-inform. 2011. 736 p. [In Russian].
2. Кувшинников В. А., Шенец С. Г. Гемолитические анемии у детей: учебн.-метод. пособие. – Минск: БГМУ, 2013. 40 с.
Kuvshinnikov V. A., Shenets S. G. Gemolicheskie anemii u detey: ucheb.-metod. Posobie [Hemolytic anemias at children: educational and methodical grant]. Minsk: BGMU. 2013. 40 p. [In Russian].
3. Фадеева О. Ю., Ратманова Г. А., Вотякова О. И., Коллеров Э. Ю., Фокин В. Н., Заводин М. В., Субботина В. Г., Частухина Т. В. Желчнокаменная болезнь у детей, больных гемолитическими анемиями. *Земский Врач*. 2015; 27 (3): 35–36.
Fadeeva O. Yu., Ratmanova G. A., Votyakova O. I., et al. Zhelchnokamennaya bolezn' u detey, bol'nykh gemolicheskimi anemiyami [Cholelithiasis at the children sick with hemolytic anemias]. *Zemskiy Vrach*. 2015, Vol. 27, no. 3, pp. 35–36. [In Russian].
4. Караулько И. В. Случай наследственной гемолитической микросфероцитарной анемии Минковского-Шоффара. *Проблемы здоровья и экологии*. 2008; (4): 131–132.
Karaul'ko I. V. Sluchay nasledstvennoy gemolicheskoy mikrosferotsitarnoy anemii Minkovskogo-Shoffara [Case of hereditary hemolytic microspherocytic anemia of Minkowski-Shoffara]. *Problemy zdorov'ya i ekologii*. 2008, no. 4, pp. 131–132. [In Russian].
5. Михеева О. М., Акопова А. О., Охалкина Т. Г., Ивкина Т. И. Гастроэнтерологические осложнения у больных с наследственным микросфероцитозом. *Медицинский алфавит. Практическая гастроэнтерология*. 2015; 7(1): 44–46.
Mikheeva O. M., Akopova A. O., Okhapkina T. G., Ivkina T. I. Gastroenterologicheskie oslozhneniya u bol'nykh s nasledstvennym mikrosferotsitozom [Gastroenterological complications at patients with a hereditary microspherocytosis]. *Meditsinskiy alfavit. Prakticheskaya gastroenterologiya*. 2015, Vol. 7, no. 1, pp. 44–46. [In Russian].
6. Пушкарева Т. И., Романцова Е. Б. Гемолитические анемии: учебное пособие. – Благовещенск: Буквица, 2010. 33 с.
Pushkareva T. I., Romantsova E. B. Gemolicheskie anemii: uchebnoe posobie [Hemolytic anemias: manual]. – Blagoveshchensk: Bukvitsa. 2010. 33 p. [In Russian].
7. Соколова Т. А. Генетические аспекты наследственных гемолитических анемий (мембранопатий). *Успехи современного естествознания*. 2012; (10): 26–33.
Sokolova T. A. Geneticheskie aspekty nasledstvennykh gemolicheskikh anemiy (membranopatiy) [Genetic aspects of hereditary hemolytic anemias (membranopathies)]. *Uspekhi sovremennogo estestvoznaniya*. 2012, no. 10, pp. 26–33. [In Russian].
8. Мицура Е. Ф. Наследственный сфероцитоз у детей: современные представления (обзор литературы) // *Проблемы здоровья и экологии*. 2011; 28 (2): 39–44.
Mitsura E. F. Nasledstvennyy sferotsitoz u detey: sovremennye predstavleniya (obzor literatury) [Hereditary spherocytosis at children: modern representations (overview of literature)]. *Problemy zdorov'ya i ekologii*. 2011, Vol. 28, no. 2, pp. 39–44. [In Russian].
9. Мицура Е. Ф., Волкова Л. И. Наследственные гемолитические анемии у детей: принципы диагностики и лечения (лекция). *Проблемы здоровья и экологии*. 2013; 36 (2): 25–29.
Mitsura E. F., Volkova L. I. Nasledstvennye gemolicheskie anemii u detey: printsipy diagnostiki i lecheniya (lektsiya) [Hereditary hemolytic anemias at children: principles of diagnostics and treatments (lecture)]. *Problemy zdorov'ya i ekologii*. 2013, Vol. 36, no. 2, pp. 25–29. [In Russian].
10. Нагорная Н. В., Вильчевская Е. В., Бордюгова Е. В., Дудчак А. П., Марченко Е. Н., Юлдашева С. А. Гемолитические анемии у детей. *Здоровье ребенка*. 2013; (8): 175–180.
Nagornaya N. V., Vilchevskaya E. V., Bordyugova E. V., et al. Gemolicheskie anemii u detey [Hemolytic anemias at children]. *Zdorov'ye rebenka*. 2013, no. 8, pp. 175–180. [In Russian].
11. Бондаренко Е. М., Кураева В. А. Клинический случай сочетания наследственного сфероцитоза с синдромом Жильбера. *Вестник молодого ученого*. 2015; (4): 50–53.
Bondarenko E. M., Kuraeva V. A. Klinicheskiy sluchay sochetaniya nasledstvennogo sferotsitoza s sindromom Zhil'bera [Clinical case of a combination of a hereditary spherocytosis to Gilbert's syndrome]. *Vestnik mladogo uchenogo*. 2015, no. 4, pp. 50–53. [In Russian].
12. Tamary H., Aviner S., Freud E., et al. High incidence of early cholelithiasis detected by ultrasonography in children and young adults with hereditary spherocytosis. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2003; 25(12): 952–954.
13. Konca Çapan, Söker Murat, Taş Mehmet Ali, Ruken Yıldırım. Hereditary Spherocytosis: Evaluation of 68 Children. *Indian J Hematol Blood Transfus*. 2015; 31(1): 127–132.
14. Грона В. Н., Литовка В. К., Латышов К. В., Грона Т. Г. Желчнокаменная болезнь у ребенка с бессимптомным в анамнезе течением гемолитической анемии. *Здоровье ребенка*. 2011; (3): 126–128.
Grona V. N., Litovka V. K., Latyshov K. V., Grona T. G. Zhelchnokamennaya bolezn' u rebenka s bessimptomnym v anamneze techeniem gemolicheskoy anemii [Cholelithiasis at the child with the asymptomatic course of hemolytic anemia in the anamnesis]. *Zdorov'ye rebenka*. 2011, no. 3, pp. 126–128. [In Russian].
15. Поддубный И. В., Евстафьева И. И., Исаев А. А., Толстов К. Н. Лапароскопическая спленэктомия у детей с микросфероцитарной анемией и β-талассемией. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2012; II (4): 11–16.
Poddubnyy I. V., Evstaf'yeva I. I., Isaev A. A., Tolstov K. N. Laparoskopicheskaya splenektomiya u detey s mikrosferotsitarnoy anemiyey i β-talassemiyey [Laparoscopic splenectomy at children with microspherocytic anemia and a β-thalassemia]. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2012. Vol. II, no. 4, pp. 11–16. [In Russian].