



# Клиническое значение лучевых методов диагностики при бета-талассемии

Теплякова О.В.<sup>1,2</sup>, Эйдлина Е.З.<sup>2</sup>, Цветкова О.Г.<sup>2</sup>, Жилияков А.А.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, ул. Репина, 3, Екатеринбург, 620028, Российская Федерация

<sup>2</sup> ООО «Медицинское объединение «Новая больница», ул. Заводская, 29, Екатеринбург, 620109, Российская Федерация

**Теплякова Ольга Вячеславовна**, д. м. н., профессор кафедры поликлинической терапии ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России, руководитель Центра клинической ревматологии ООО «Медицинское объединение «Новая больница»;  
<https://orcid.org/0000-0003-2114-0419>

**Эйдлина Елена Зиновьевна**, врач-рентгенолог ООО «Медицинское объединение «Новая больница»;  
<https://orcid.org/0009-0002-5047-8259>

**Цветкова Ольга Геннадьевна**, врач-ревматолог ООО «Медицинское объединение «Новая больница»;  
<https://orcid.org/0009-0006-6301-9886>

**Жилияков Александр Андреевич**, студент Института клинической медицины ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России;  
<https://orcid.org/0000-0002-5251-0411>

## Резюме

Талассемии – это гетерогенная группа аутосомно-рецессивных заболеваний, которые возникают в результате снижения синтеза альфа- или бета-цепей гемоглобина, приводящего к нарушению структуры и функции эритроцитов, преждевременной гибели клеток эритроцитарного ряда, что сопровождается компенсаторной гиперплазией костного мозга и экстрамедуллярным гемопоэзом. Из-за частых гемотрансфузий наблюдается перегрузка организма железом, что также может оказывать влияние на состояние внутренних органов. В статье представлен клинический случай, иллюстрирующий особенности поражения внутренних органов и опорно-двигательного аппарата у пациента с диагнозом бета-талассемии. При компьютерной томографии отмечены следующие ключевые находки: гиперплазия костного мозга, очаги экстрамедуллярного кроветворения, кардиомегалия, а также гепатомегалия с признаками гемосидероза.

**Ключевые слова:** талассемия; визуализация при талассемии; экстрамедуллярный гемопоэз; гемосидероз; кардиомиопатия с перегрузкой железом.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Для цитирования:** Теплякова О.В., Эйдлина Е.З., Цветкова О.Г., Жилияков А.А. Клиническое значение лучевых методов диагностики при бета-талассемии. *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2025; 106(6): 226–234. <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2025-106-6-226-234>

**Для корреспонденции:** Теплякова Ольга Вячеславовна, e-mail: [oteplyakova69@gmail.com](mailto:oteplyakova69@gmail.com)

Статья поступила 08.10.2025

После доработки 29.11.2025

Принята к печати 29.12.2025

## Clinical Significance of Diagnostic Images in Beta-Thalassemia

Olga V. Teplyakova<sup>1,2</sup>, Elena Z. Eidlina<sup>2</sup>, Olga G. Tsvetkova<sup>2</sup>, Alexandr A. Zhilyakov<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Ural State Medical University, ul. Repina, 3, Yekaterinburg, 620028, Russian Federation

<sup>2</sup> Medical Association "New Hospital", ul. Zavodskaya, 29, Yekaterinburg, 620109, Russian Federation

**Olga V. Teplyakova**, Dr. Med. Sc., Professor, Chair of Polyclinic Therapy, Ural State Medical University; Head of Center for Clinical Rheumatology, Medical Association "New Hospital";  
<https://orcid.org/0000-0003-2114-0419>

**Elena Z. Eidlina**, Radiologist, Medical Association “New Hospital”;  
<https://orcid.org/0009-0002-5047-8259>

**Olga G. Tsvetkova**, Rheumatologist, Medical Association “New Hospital”;  
<https://orcid.org/0009-0006-6301-9886>

**Alexandr A. Zhilyakov**, Student, Institute of Clinical Medicine, Ural State Medical University;  
<https://orcid.org/0000-0002-5251-0411>

### Abstract

Thalassemias represent a heterogeneous group of autosomal recessive disorders resulting from reduced synthesis of alpha or beta hemoglobin chains causing structural abnormalities in red blood cells with their premature destruction accompanied by compensatory hyperplasia of bone marrow and extramedullary hematopoiesis. Frequent transfusions lead to iron overload affecting internal organs. The article presents a clinical case illustrating specific features of organ involvement and musculoskeletal system changes in a patient diagnosed with beta-thalassemia. Computed tomography revealed key findings including bone marrow hyperplasia, foci of extramedullary hematopoiesis, cardiomegaly as well as hepatomegaly with signs of hemosiderosis.

**Keywords:** thalassemia; thalassemia imaging; extramedullary hematopoiesis; hemosiderosis; iron-overload cardiomyopathy.

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

**For citation:** Teplyakova OV, Eidlina EZ, Tsvetkova OG, Zhilyakov AA. Clinical significance of diagnostic images in beta-thalassemia. *Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. 2025; 106(6): 226–234 (in Russian). <https://doi.org/10.20862/0042-4676-2025-106-6-226-234>

**For corresponding:** Olga V. Teplyakova, e-mail: [oteplyakova69@gmail.com](mailto:oteplyakova69@gmail.com)

Received October 8, 2025

Revised November 29, 2025

Accepted December 29, 2025

## Введение / Introduction

Талассемии – это гетерогенная группа ауто-сомно-рецессивных заболеваний, возникающих в результате снижения синтеза альфа- или бета-цепей гемоглобина, вследствие чего нарушается структура и функция эритроцитов. Бета-талассемия развивается из-за точечных мутаций в гене бета-глобина. Она делится на три категории в зависимости от зиготности мутации гена.

Гетерозиготная мутация (бета-плюс-талассемия) приводит к малой бета-талассемии, при которой бета-цепи производятся в недостаточном количестве. Она является легкой и обычно бессимптомной. Большая бета-талассемия вызывается гомозиготной мутацией (бета-ноль-талассемия) гена бета-глобина, что приводит к полному отсутствию бета-цепей. Состояние между этими двумя типами называется промежуточной бета-талассемией с легкими или умеренными клиническими симптомами.

Бета-талассемия наиболее распространена в средиземноморской популяции, хотя встречается также среди населения Юго-Восточной Азии и Африки. Распространенность в этих регионах может достигать 10% [1, 2]. На территории стран СНГ талассемии особенно часто отмечаются в Азербайджане (до 7–10% случаев среди населения отдельных районов, несколько реже – в Грузии, Армении, на Северном Кавказе (в Дагестане), в республиках Средней Азии [3].

Избыточные неспаренные альфа-глобиновые цепи при бета-талассемии агрегируют и образуют преципитаты, которые повреждают мембраны эритроцитов и приводят к внутрисосудистому гемолизу. Кроме того, преципитаты способны вызывать преждевременную гибель эритроидных клеток-предшественников, что сопровождается неэффективным эритропоэзом и в дальнейшем приводит к экстрамедуллярному расширению кровотока.

С практической точки зрения при бета-талассемии важно выделение трансфузионно-зависимой и трансфузионно-независимой форм [1, 2, 4]. Тяжелые формы заболевания часто требуют регулярных переливаний эритроцитарной массы с целью поддержания гемоглобина на уровне около 90–100 мг/л, что позволяет подавлять экстрамедуллярный гемопоэз (ЭМГ). Однако из-за частых гемотрансфузий происходит перегрузка организма железом. По наблюдениям отечественных ученых, накопление избыточного железа в организме сопровождается, в первую очередь, повреждением гипофиза с последующим вовлечением поджелудочной железы и далее миокарда [5]. В случае перегрузки железом показано использование хелатной терапии.

Пациентам с большой талассемией часто выполняют спленэктомию с целью ограничения числа необходимых переливаний эритроцитарной массы. Кроме того, данное оперативное вмешатель-

ство позволяет контролировать распространение экстрамедуллярного кроветворения.

У пациентов с бета-талассемией зачастую выявляется множество аномалий, которые могут быть связаны как непосредственно с самим заболеванием, так и с проводимым лечением [6, 7]. К примеру, тяжесть костных изменений зависит от подтипа талассемии, продолжительности заболевания, а также от трансфузионно-хелатной терапии [6].

Современная медицинская литература содержит ограниченное количество исследований, посвященных описанию радиологических изменений у больных талассемией. Представляем собственное клиническое наблюдение, иллюстрирующее особенности поражения внутренних органов и опорно-двигательного аппарата у пациента с диагнозом бета-талассемии. Пациент предоставил письменное информированное согласие на использование его анонимизированных медицинских данных для научных целей.

### Описание случая / Case report

Пациент – мужчина, этнический армянин, 2000 г.р. На момент осмотра возраст 24 года. Родился в срок от первой беременности, протекавшей на фоне анемии у матери (гемоглобин 60–80 г/л). Роды были самостоятельными, срочными. Масса тела при рождении составила 3300 г, рост – 50 см. Раннее развитие протекало без особенностей, рос и развивался по возрасту, профилактические прививки получал согласно национальному календарю. Аллергологический и наследственный онкологический анамнез неотягощен.

### Анамнез заболевания

Пациент имеет многолетний анамнез бета-талассемии промежуточной формы. Первые клинические симптомы в виде бледности кожных покровов были замечены в возрасте 8 мес. Лабораторно выявлена анемия (гемоглобин 58 г/л), которая не поддавалась терапии витаминами В6, В12.

С учетом высокого уровня фетального гемоглобина (20,3%) в возрасте 4 лет впервые был заподозрен и установлен диагноз бета-гомозиготной талассемии, подтвержденный в специализированном гематологическом центре Республики Армения<sup>1</sup>. После проведения гемотрансфузии уровень гемоглобина повысился с 34 г/л до 57 г/л. В последующем часто выполнялись переливания эритроцитарной массы с заместительной целью. Со временем трансфузионная зависимость нарастала, достигнув частоты одного раза в неделю. Это при-

вело к развитию клинико-лабораторных признаков гиперспленизма – тромбоцитопении и лейкопении.

С 2005 г. в связи с нарастающей перегрузкой железом начата постоянная хелаторная терапия препаратом деферипрон. Данные ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости подтвердили наличие гепатоспленомегалии и лимфаденопатии, что в совокупности с нарастающей цитопенией послужило основанием для хирургического вмешательства. В 2006 г. пациенту выполнена спленэктомия. После операции трансфузионная потребность снизилась до одного раза в 3–4 мес и развились характерные аспленические тромбоцитоз и лейкоцитоз, в связи с чем назначена циторедуктивная терапия препаратом гидроксимочевина.

В последующие годы наблюдения на фоне основного заболевания и его терапии у пациента сформировались ожидаемые хронические осложнения. Так, в 2015 г. в общем анализе крови сохранялась умеренная анемия (гемоглобин 74 г/л) и высокий уровень ретикулоцитов (10,19%), что свидетельствует о напряженном, но неэффективном эритропоэзе. Характерными для аспленического статуса были выраженный тромбоцитоз ( $898 \times 10^9/\text{л}$ ) и лейкоцитоз ( $66,49 \times 10^9/\text{л}$ ). Биохимический анализ крови подтверждал тяжелую перегрузку железом (ферритин 1654 нг/мл) и связанный с ней цитолитический синдром: аланинаминотрансфераза (АЛТ) 62 Ед/л, аспартатаминотрансфераза (АСТ) 63 Ед/л. Отмечалась смешанная гипербилирубинемия (общий билирубин 43 мкмоль/л, прямой – 11,1 мкмоль/л) как следствие гемолиза и поражения печени.

Пациент продолжал получать поддерживающую терапию, включающую трансфузии эритроцитарной массы, а также медикаментозное лечение по схеме: гидроксимочевина 500 мг/сут и деферипрон 500 мг/сут. Последняя плановая гемотрансфузия проведена в 2014 г. После смены места жительства в возрасте 24 лет (в 2024 г.) пациент наблюдается в гематологическом центре г. Екатеринбурга.

Данные визуализирующих исследований доступны нам начиная с марта 2025 г., когда пациент отметил появление респираторных жалоб, повышение температуры до субфебрильных цифр, нарастание слабости. 30 марта 2025 г. он обратился к терапевту, по направлению которого выполнена компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки. По данным КТ с обеих сторон определялись сливные очаги и небольшие участки консолидации легочной ткани с понижением пневматизации вокруг по типу матового стекла, которые с учетом клинико-лабораторных данных были расценены как проявления пневмонии. Трахея и крупные бронхи не изменены. Плевральный выпот справа и слева с толщиной слоя до 24 мм.

<sup>1</sup> Подчеркнем, что Армения является одной из ведущих стран СНГ по распространенности талассемий [3].

Учитывая клиническую картину и данные КТ, пациент был госпитализирован в терапевтическое отделение 2 ГБУЗ СО «Центральная городская больница № 7» (г. Екатеринбург). По представленной выписке, состояние при поступлении расценено как средней тяжести. Кожные покровы бледные, температура тела 36,5 °С. При аускультации сердца тоны ясные, ритмичные, выраженная синусовая тахикардия (частота сердечных сокращений 111 уд/мин). Печень пальпировалась на 2 см ниже края реберной дуги.

### Лабораторные исследования (31.03.2025 г.)

Общий анализ крови: тяжелая анемия (гемоглобин 53 г/л, эритроциты  $2,0 \times 10^{12}$ /л), выраженный лейкоцитоз (лейкоциты  $28,4 \times 10^9$ /л) и тромбоцитоз (тромбоциты  $481 \times 10^9$ /л).

Биохимический анализ крови: С-реактивный белок 88 мг/л, гипербилирубинемия за счет прямой фракции (общий билирубин 40,3 мкмоль/л, прямой – 23,8 мкмоль/л) и умеренный цитолитический синдром (АЛТ 125 Ед/л, АСТ 85 Ед/л).

### Инструментальные исследования (31.03.2025 г.)

Электрокардиография: синусовая тахикардия (96 уд/мин), признаки перегрузки левого предсердия.

УЗИ органов брюшной полости: гепатомегалия, диффузные изменения печени и поджелудочной железы, состояние после спленэктомии.

### Диагноз

В стационаре проводилось лечение по поводу основного диагноза: внебольничная полисегментарная двусторонняя пневмония, малый двусторонний гидроторакс, дыхательная недостаточность I степени.

Сопутствующий диагноз: бета-талассемия, промежуточная форма (D56.1).

Осложнения: вторичная перегрузка железом, состояние после спленэктомии от 2006 г. (аспленические лейкоцитоз и тромбоцитоз).

### Лечение

Больному проведена заместительная гемотрансфузия (эритроцитарная взвесь, 4 дозы), на фоне которой уровень гемоглобина повысился до 92 г/л. Назначены антибактериальные препараты (цефтриаксон, азитромицин), бронхолитическая и симптоматическая терапия. На фоне лечения наблюдалась выраженная положительная динамика с улучшением общего состояния и регрессом воспалительных изменений.

Пациент выписан 09.04.2025 г. в удовлетворительном состоянии с рекомендациями по про-

должению наблюдения у гематолога. Хелаторная терапия была скорректирована со сменой препарата на деферазирокс.

### КТ органов грудной клетки и брюшной полости (30.03.2025 г.)

При описании результатов КТ от 30.03.2025 г. помимо инфильтративных изменений в легочной ткани врач-рентгенолог обнаружил ряд нестандартных отклонений, послуживших основанием для дальнейшего дообследования, в том числе 07.06.2025 г. выполнена магнитно-резонансная томография (МРТ) органов брюшной полости и данный случай рассмотрен на специализированном клинко-рентгенологическом консилиуме.

**Костные структуры.** Позвоночник: неоднородное снижение плотности и трабекулярность структуры. Признаков переломов не выявлено (рис. 1). Ребра: с обеих сторон определяются множественные утолщения ребер с истончением кортикального слоя с эрозиями, периостальной реакцией и формированием мягкотканых инфильтратов по внутренней контуре (рис. 2). В остистом отростке позвонка С7 и в Th1, а также в левой ножке дуги с переходом на поперечный отросток определяются литические очаги с четкими контурами размерами до 14×8,8 мм в Th1 (рис. 3). Признаки ЭМГ в виде мягкотканых паравертебральных образований различного размера (рис. 4).

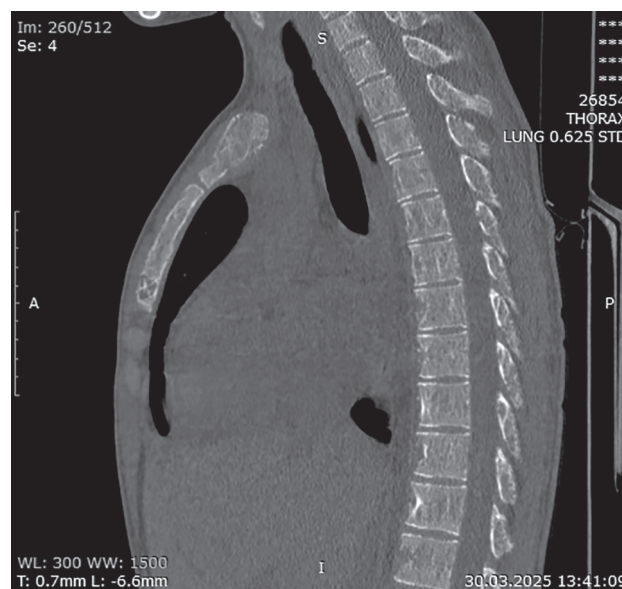


Рис. 1. КТ органов грудной клетки. Полосатый вид позвонков возникает из-за сочетания сохранившихся трабекул с трабекулами, резорбированными за счет увеличения объема костного мозга при талассемии

Fig. 1. Chest CT. The striated appearance of the vertebrae is due to the combination of preserved trabeculae with trabeculae resorbed as a result of increased bone marrow volume in thalassemia

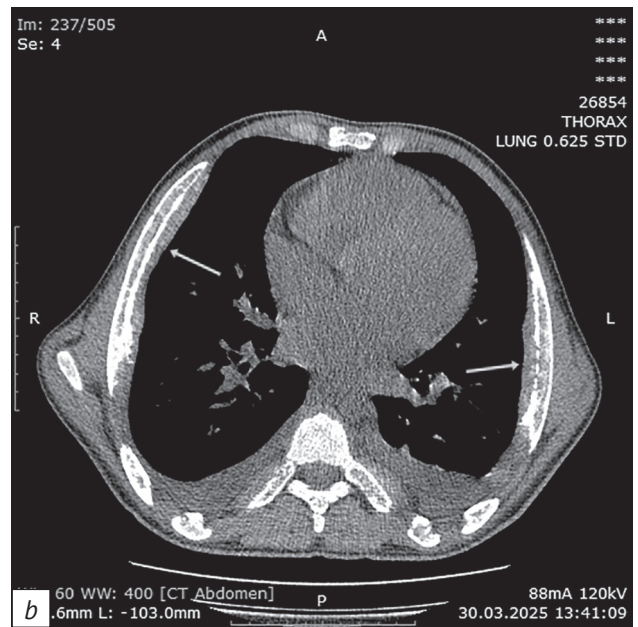
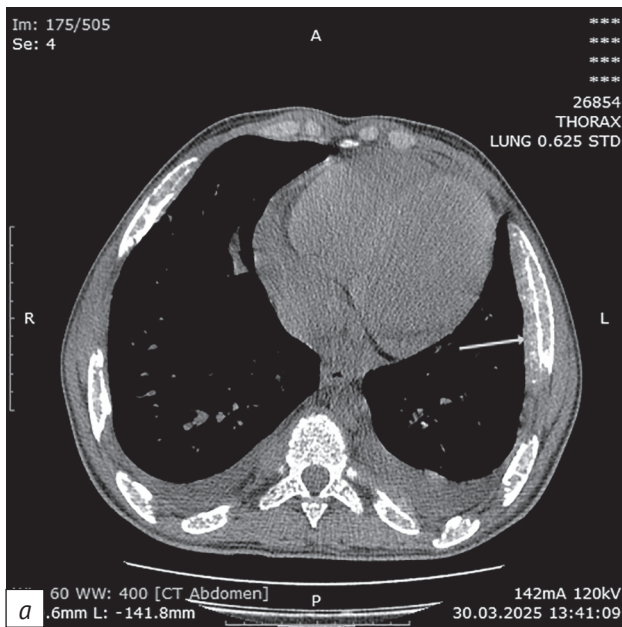


Рис. 2. КТ органов грудной клетки. С обеих сторон определяются множественные утолщения ребер с истончением кортикального слоя, эрозиями, периостальной реакцией и формированием мягкотканых инфильтратов по внутреннему контуру (стрелки), представляющие собой экстрамедуллярный гемопоэз (a, b)

Fig. 2. Chest CT. Multiple rib thickenings with cortical thinning, erosions, periosteal reaction, and the formation of soft tissue infiltrates along the inner contour (arrows) are seen on both sides, representing extramedullary hematopoiesis (a, b)

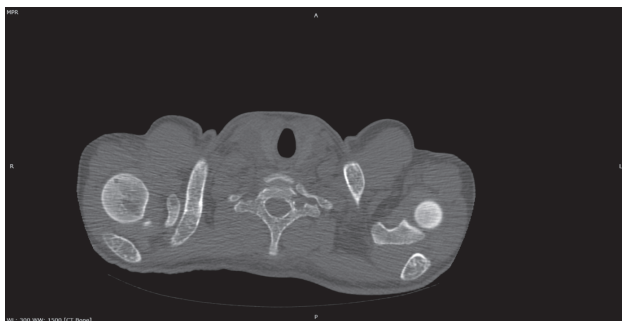


Рис. 3. КТ органов грудной клетки, аксиальный срез, костное окно. Изменения костной структуры (расширение костномозговых пространств, истончение и эрозирование кортикального слоя), характерные для гиперплазии костного мозга

Fig. 3. Chest CT, axial plane, bone window. Changes in bone structure (expansion of bone marrow spaces, thinning and erosion of the cortical layer) characteristic of bone marrow hyperplasia

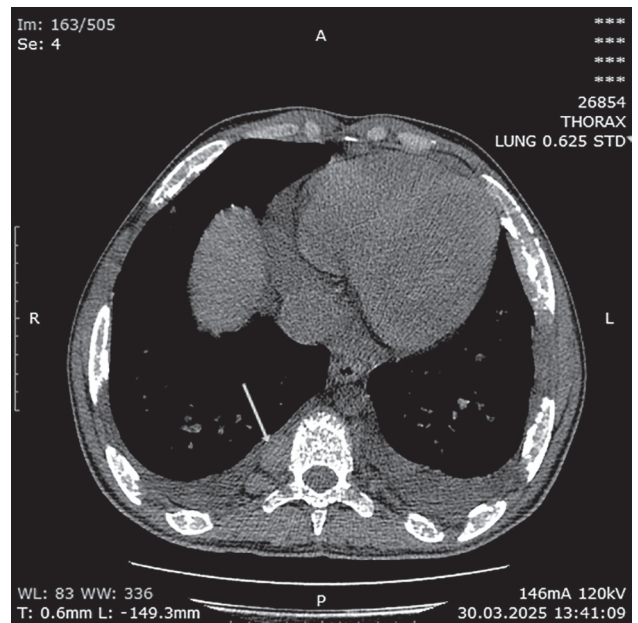


Рис. 4. КТ органов грудной клетки. Паравертебральные очаги экстрамедуллярного гемопоэза в виде мягкотканых паравертебральных образований различного размера (стрелка), выпот в полости перикарда

Fig. 4. Chest CT. Paravertebral foci of extramedullary hematopoiesis in the form of soft tissue paravertebral formations of varying sizes (arrow), effusion in the pericardial cavity

**Легкие.** С обеих сторон, больше в S5 и S9–10, определяются сливные очаги и небольшие участки консолидации легочной ткани с понижением пневматизации вокруг по типу матового стекла. Трахея и крупные бронхи не изменены. Плевральный выпот справа и слева до 24 мм (рис. 5). Средостение не расширено, в полости перикарда выпот, наибольший в нижних отделах (до 16 мм). Левые камеры сердца умеренно дилатированы, легочный ствол, восходящая аорта не расширены. Грудной отдел пищевода не изменен. Определяется еди-

ничный лимфоузел группы 4R до 11 мм, остальные внутригрудные и подмышечные лимфоузлы не увеличены.

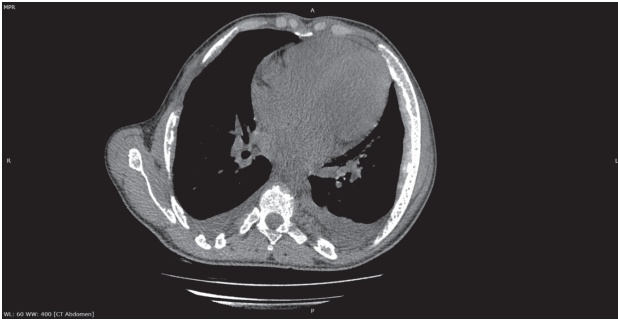


Рис. 5. КТ органов грудной клетки, аксиальный срез, мягкотканное окно. Визуализируется умеренная кардиомегалия с двусторонним плевральным выпотом. Отмечается очаг экстрамедуллярного кроветворения вдоль ребра

Fig. 5. Chest CT, axial plane, soft tissue window. Moderate cardiomegaly with bilateral pleural effusion is visualized. A focus of extramedullary hematopoiesis is noted along the rib

**Печень.** Аксиальные размеры печени увеличены, толщина 180 мм, плотность от +69 до +76 HU (рис. 6), плотность крови в сосудах +32 HU (анемия?). Состояние после脾эктомии.

**Заключение по результатам КТ.** При наличии клиничко-лабораторных данных рентгенологическая картина вероятнее соответствует воспалительным изменениям в паренхиме легких, имеются признаки плеврального выпота и выпота в полости перикарда. Дилатация левых камер сердца. Увеличение единичных лимфоузлов средостения. Признаки ЭМГ. Увеличение нативной плотности печени (гемосидероз?). Состояние после脾эктомии.

### МРТ брюшной полости (07.06.2025 г.)

На аксиальных T1-взвешенных изображениях (T1-ВИ) (рис. 7, а) и T2-ВИ (рис. 7, б), а также на корональных T2-ВИ (рис. 7, с) выявляется единичное паравerteбральное образование солидной структуры, представляющее собой узел ЭМГ.

На T2-ВИ в сагиттальной плоскости (рис. 7, д) отмечается пресакральная гомогенная масса, сливающаяся с передней поверхностью крестца, представляющая собой результат гиперплазии костного мозга, выходящего за пределы губчатого вещества. На T2-ВИ в корональной (рис. 7, е) и T1-ВИ в аксиальной (рис. 7, ф) плоскостях визуализируется увеличенная печень со значительно сниженным сигналом, сопоставимым с тканью легкого, за счет отложения железа в рамках гемосидероза. Выпот в плевральных полостях на уровне среза базальных отделов легких не определяется.

**Заключение.** Гемосидероз печени. Признаки ЭМГ.

### Обсуждение / Discussion

Выявленные у пациента изменения можно отнести к двум группам: признаки компенсаторной

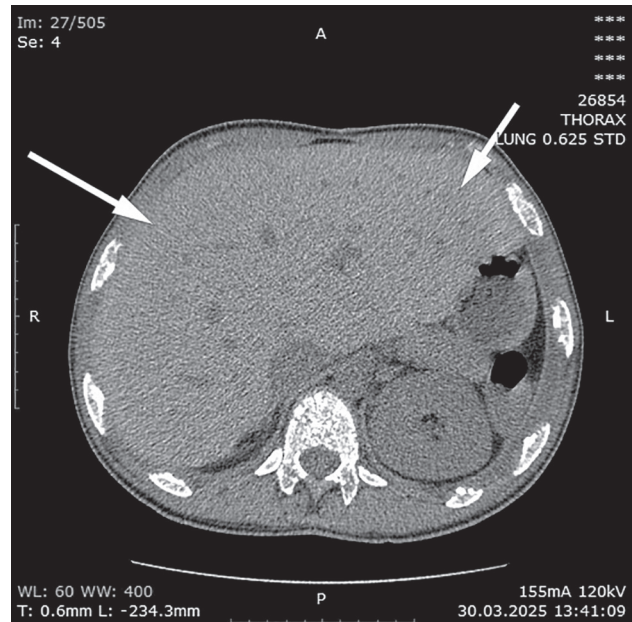


Рис. 6. КТ органов брюшной полости, аксиальный срез, мягкотканное окно. Стрелками обозначены края значительно увеличенной печени (гепатомегалия) с признаками гемосидероза. Состояние после脾эктомии

Fig. 6. Abdominal CT, axial plane, soft tissue window. Arrows indicate the edges of the significantly enlarged liver (hepatomegaly) with signs of hemosiderosis. Post-splenectomy status

гиперплазии костного мозга и признаки перегрузки организма железом.

Неэффективное кроветворение приводит к тяжелой анемии, которая, в свою очередь, ассоциируется с повышением уровня эритропоэтина, что сопровождается увеличением костного мозга в 15–30 раз. Кроме того, происходит преобразование желтого костного мозга в красный, что у пациентов с неконтролируемым заболеванием сопровождается расширением костномозгового пространства, истончением кортикальных и трабекулярных слоев, разрушением медуллярных трабекул и может являться причиной появления полосатого вида позвонков и развития вторичного остеопороза [6, 8, 9]. Позже могут возникнуть компрессионные переломы верхней и нижней замыкательных пластин. Перегрузка железом в результате множественных гемотрансфузий у пациентов с большой и промежуточной талассемией вызывает формирование грубых трабекул и метафизарную дисплазию. Эти осложнения имеют долгосрочные последствия в виде деформации костей, низкорослости, преждевременного закрытия зон роста. Кроме того, терапия токсичными хелаторами железа может привести к рахитоподобным костным поражениям, вальгусной деформации коленного сустава и уплощению тел позвонков [7].

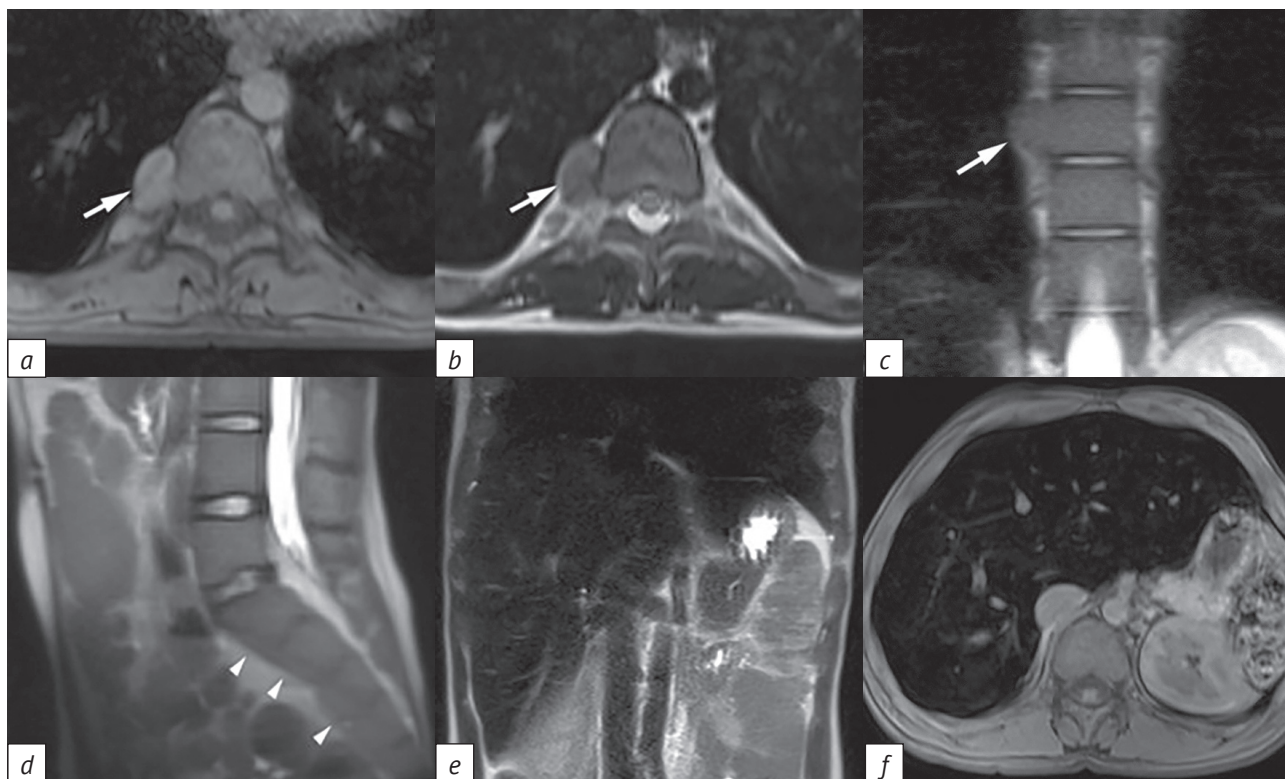


Рис. 7. МРТ брюшной полости. На аксиальных T1-ВИ (a) и T2-ВИ (b), а также на корональных T2-ВИ (c) отмечается единичное паравертебральное образование солидной структуры (стрелки), представляющее собой узел экстрамедуллярного гемопоэза. На T2-ВИ в сагиттальной плоскости (d) визуализируется пресакральная гомогенная масса, сливающаяся с передней поверхностью крестца, которая представляет собой результат гиперплазии костного мозга, выходящего за пределы губчатого вещества. На T2-ВИ в корональной (e) и T1-ВИ в аксиальной (f) плоскостях выявляется увеличенная печень со значительно сниженным сигналом, сопоставимым с тканью легкого, за счет отложения железа в рамках гемосидероза

Fig. 7. Abdominal MRI. Axial T1WI (a) and T2WI (b), as well as coronal T2WI (c) show a single paravertebral solid formation (arrows), representing a nodule of extramedullary hematopoiesis. Sagittal T2WI (d) visualizes a presacral homogeneous mass merging with the anterior surface of the sacrum, which is the result of bone marrow hyperplasia extending beyond the spongy bone. Coronal T2WI (e) and axial T1WI (f) reveal an enlarged liver with a significantly reduced signal, comparable to lung tissue, due to iron deposition within hemosiderosis

Для объяснения генеза очагов ЭМГ предложено несколько теорий. Наиболее убедительной является гипотеза перенаправленной дифференцировки. Согласно этой теории все ткани обладают стволовыми клетками, которые могут дедифференцироваться в гематоэтические предшественники. Миелостимулирующая теория приписывает развитие ЭМГ вовлечению эмбриональных участков гемопоэза. И наконец, в соответствии с теорией фильтрации возможно перемещение гематоэтических стволовых клеток в экстрамедуллярные структуры [10]. Оптимальные уровни гемоглобина, рекомендованные Международной федерацией талассемии, должны составлять не менее 90 г/л у пациентов без сердечно-сосудистых заболеваний, более высокий уровень гемоглобина (110 г/л) рекомендован больным с кардиоваскулярной патологией. При низких уровнях гемоглобина часто возникают осложнения, преимущественно в виде ЭМГ [11]. ЭМГ наблюдается в условиях неэффективной функции костного мозга и встречается

при ряде злокачественных и доброкачественных гематологических заболеваний [12].

Очаги ЭМГ можно разделить на экстраоссальные и параоссальные (из-за грыжевого выпячивания костного мозга в окружающие ткани). Экстраоссальные, в свою очередь, могут быть гепатоспленическими и негепатоспленическими (кожа, желудочно-кишечный тракт, мочевыводящие пути, паравертебральные области и т.д.). Наиболее распространенными местами ЭМГ являются печень, селезенка и лимфатические узлы [13]. Параоссальные очаги ЭМГ обычно возникают в грудном, а затем в поясничном отделах. Причина повышенной частоты расположения ЭМГ вокруг позвоночника, в частности на грудном уровне, неизвестна, но существует предположение о вытеснении костного мозга через тонкую кортикальную кость тел позвонков. Очаги ЭМГ выглядят как дольчатые мягкотканые массы заднего средостения, охватывающие задние сегменты ребер или, реже, передние концы ребер, а также пресакральную

область [14]. ЭМГ сопровождается расширением ребер, формированием кортикальных эрозий и появлением параоссалльных мягкотканых масс [15].

Из-за частых гемотрансфузий мы выявили у пациента признаки перегрузки железом. Кардиомиопатия с перегрузкой железом (КМПЖ), также известная как сердечный гемохроматоз, характеризуется аномальным накоплением железа в миокарде в связи с частыми переливаниями эритроцитарной массы без достаточного последующего хелатирования железа [16]. КМПЖ возникает, когда общая концентрация железа в организме увеличивается и в конечном итоге превосходит возможности нормальных систем транспорта и хранения, что приводит к внутриклеточному накоплению не связанного с трансферрином железа в сердечных тканях [17]. Не связанное с трансферрином железо поступает в кардиомиоциты в двухвалентной форме ( $Fe^{2+}$ ). Избыточное количество внутриклеточного свободного железа приводит к реакции, превращающей  $Fe^{2+}$  в  $Fe^{3+}$ , тем самым генерируя избыточное количество активных форм кислорода, которые не могут быть адекватно нейтрализованы антиоксидантами. Эти свободные радикалы напрямую повреждают клеточные структуры и обуславливают развитие КМПЖ.

Клинические проявления КМПЖ, включая сердечную недостаточность и аритмию, совпадают с проявлениями миокардита, что в некоторых случаях затрудняет дифференциальную диагностику этих двух заболеваний [18]. В представленном случае с учетом клинических данных мы предполагаем, что кардиомегалия связана именно с гемохроматозом, поскольку другие причины крайне маловероятны. Доказать наличие КМПЖ возможно при проведении МРТ сердца [5, 19], но, к сожалению, соответствующая программа МРТ отсутствует в нашей клинике.

Также у нашего пациента выявлено наличие выпота в полости перикарда. Известно, что перикардиальный выпот встречается не менее чем у трети больных талассемией [20]. Его развитие связывают с массивной перегрузкой железом, а также с возможностью ЭМГ в перикарде [21]. Реже в этиологии перикардиального выпота может лежать гипотиреоз на фоне гемосидероза щитовидной железы, крайне редко наблюдается геморрагический перикардиальный выпот. В ряде случаев объем жидкости может быть настолько велик, что приводит к развитию тампонады сердца [21].

Учитывая данные литературы о том, что легочная гипертензия развивается более чем у половины пациентов с талассемией и является основной причиной хронической сердечной недостаточности [20], мы прицельно оценивали полученные данные, однако признаков легочной гипертензии у пациента не обнаружили.

Не связанное с трансферрином железо может накапливаться и вызывать повреждение других органов, включая печень, эндокринные железы и дерму. Кроме того, печень как важная часть ретикулоэндотелиальной системы является распространенным местом ЭМГ, наиболее частым проявлением которого служит диффузная гепатомегалия. Однако вовлечение печени также может проявляться в виде единичных или множественных очаговых поражений. В представленном клиническом случае мы выявили признаки гемосидероза печени при проведении КТ, что было позже подтверждено данными МРТ.

Отметим, что именно перегрузка железом (гемосидероз) вследствие повторных гемотрансфузий и повышенного всасывания железа в кишечнике является основной причиной заболеваемости и смертности пациентов с бета-талассемией [7].

Проведение нами МРТ более чем через 2 мес после первичного исследования преследовало две цели: доказать наличие гемосидероза печени (что достоверно невозможно при использовании методики КТ), а также оценить картину ЭМГ. Кроме того, поскольку в поле зрения попала часть органов грудной клетки, отсутствие плеврального выпота через 2 мес после КТ-исследования позволило нам сделать вывод о его парапневмоническом характере и об отсутствии связи его формирования с ЭМГ. Тем не менее, обсуждая данный клинический случай, подчеркнем, что плевральный выпот, ассоциированный с ЭМГ, является редким, хотя и зарегистрированным осложнением ЭМГ при промежуточной талассемии [20–22]. Большинство плевральных выпотов, описанных в литературе, имели односторонний характер, но J. Ibabao et al. опубликовали данные о возможности наличия массивных двусторонних выпотов [23].

## Заключение / Conclusion

Талассемия представляет собой динамически развивающееся заболевание, для которого характерен анемический синдром с усиленным эритропоэзом, который может сопровождаться гиперплазией костного мозга и возникновением очагов экстрамедуллярного кроветворения. В зависимости от частоты гемотрансфузий и адекватности хелатирования избыточного железа у пациентов могут наблюдаться признаки гемосидероза разных органов. Визуализация при талассемии также имеет динамический характер и соответствует клинической стадии заболевания. Выполнение КТ позволяет получить дополнительную информацию об адекватности проведения терапии. Таким образом, рентгенологи должны знать спектр изменений как при леченых, так и при недолеченных талассемических расстройствах.

## Литература [References]

- Vichinsky E, Cohen A, Thompson AA, et al. Epidemiologic and clinical characteristics of nontransfusion-dependent thalassemia in the United States. *Pediatr Blood Cancer*. 2018; 65(7): e27067. <http://doi.org/10.1002/pbc.27067>.
- Jalil T, Yousafzai YM, Rashid I, et al. Mutational Analysis of beta thalassaemia by multiplex ARMS-PCR in Khyber Pakhtunkhwa, Pakistan. *J Ayub Med Coll Abbottabad*. 2019; 31(1): 98–103.
- Лохматова М.Е., Сметанина Н.С., Финогенова Н.А. Эпидемиология гемоглобинопатий в Москве. *Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского*. 2009; 87(4): 46–50. [Lokhmatova ME, Smetanina NS, Finogenova NA. Epidemiology of hemoglobinopathies in Moscow. *Journal "Pediatria" named after G.N. Speransky*. 2009; 87(4): 46–50 (in Russ).]
- He LN, Chen W, Yang Y, et al. Elevated prevalence of abnormal glucose metabolism and other endocrine disorders in patients with  $\beta$ -thalassemia major: a meta-analysis. *Biomed Res Int*. 2019; 2019: 6573497. <http://doi.org/10.1155/2019/6573497>.
- Сметанина Н.С., Терещенко Г.В., Красильникова М.В. и др. Оценка степени накопления железа у детей с трансфузионно-независимой  $\beta$ -талассемией. *Гематология и трансфузиология*. 2016; 61(1): 42–8. <http://doi.org/10.18821/0234-5730-2016-61-1-42-48>. [Smetanina NS, Tereshchenko GV, Krasilnikova MV, et al. Assessment of iron accumulation in children with transfusion dependent  $\beta$ -thalassemia. *Russian Journal of Hematology and Transfusiology*. 2016; 61(1): 42–8 (in Russ). <http://doi.org/10.18821/0234-5730-2016-61-1-42-48>.]
- Hajimoradi M, Haseli S, Abadi A, Chalian M. Musculoskeletal imaging manifestations of beta-thalassemia. *Skeletal Radiol*. 2021; 50(9): 1749–62. <http://doi.org/10.1007/s00256-021-03732-9>.
- Cappellini MD, Cohen A, Porter J, et al (Eds). Guidelines for the management of transfusion dependent thalassaemia (TDT). 3<sup>rd</sup> ed. Nicosia (CY): Thalassaemia International Federation; 2014.
- Bedair EM, Helmy AN, Yakout K, Soliman AT. Review of radiologic skeletal changes in thalassemia. *Pediatr Endocrinol Rev*. 2008; 6(Suppl 1): 123–6.
- Tyler P, Madani G, Chaudhuri R, Wilson L, Dick E. The radiological appearances of thalassaemia. *Clin Radiol*. 2006; 61(1): 40–52. <http://doi.org/10.1016/j.crad.2005.07.006>.
- Malla S, Razik A, Das CJ, et al. Marrow outside marrow: imaging of extramedullary haematopoiesis. *Clin Radiol*. 2020; 75(8): 565–78. <http://doi.org/10.1016/j.crad.2019.12.016>.
- Wanchaitanawong W, Tantiworawit A, Piriyahtorn P, et al. The association between pre-transfusion hemoglobin levels and thalassemia complications. *Hematology*. 2021; 26(1): 1–8. <http://doi.org/10.1080/16078454.2020.1856513>.
- Barisas DAG, Choi K. Extramedullary hematopoiesis in cancer. *Exp Mol Med*. 2024; 56(3): 549–58. <http://doi.org/10.1038/s12276-024-01192-4>.
- Subahi EA, Ata F, Choudry H, et al. Extramedullary haematopoiesis in patients with transfusion dependent  $\beta$ -thalassaemia (TDT): a systematic review. *Ann Med*. 2022; 54(1): 764–74. <http://doi.org/10.1080/07853890.2022.2048065>.
- Zhu G, Wu X, Zhang X, et al. Clinical and imaging findings in thalassemia patients with extramedullary hematopoiesis. *Clin Imaging*. 2012; 36(5): 475–82. <http://doi.org/10.1016/j.clinimag.2011.11.019>.
- Takaldani AHS, Javanshir N, Honardoost H, Negaresh M. Extramedullary hematopoiesis in ribs and severe pulmonary hypertension disease following intermediate beta-thalassemia: a case report. *J Med Case Rep*. 2023; 17(1): 503. <http://doi.org/10.1186/s13256-023-04257-6>.
- Gujja P, Rosing DR, Tripodi DJ, Shizukuda Y. Iron overload cardiomyopathy: better understanding of an increasing disorder. *J Am Coll Cardiol*. 2010; 56(13): 1001–12. <http://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.03.083>.
- Kremastinos DT, Farmakis D. Iron overload cardiomyopathy in clinical practice. *Circulation*. 2011; 124(20): 2253–63. <http://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.050773>.
- Kosum P, Theerasuwipakorn N, Wicheantawatchai A, et al. Severe iron overload cardiomyopathy manifested as acute myopericarditis: a case report. *Radiol Case Rep*. 2023; 19(1): 290–5. <http://doi.org/10.1016/j.radcr.2023.10.020>.
- Сугак А.Г., Николаева Г.Н., Феоктисова Е.В. Патофизиология и диагностика кардиомиопатии при  $\beta$ -талассемии (обзор литературы). *Доктор.Ру*. 2015; 10(111): 57–61. [Sugak AG, Nikolaeva GN, Feoktissova EV. Pathophysiology and diagnosis of cardiomyopathy in patients with beta-thalassemia: literature review. *Doctor.Ru*. 2015; 10(111): 57–61 (in Russ).]
- Aessopos A, Tassiopoulos S, Farmakis D, et al. Extramedullary hematopoiesis-related pleural effusion: the case of beta-thalassemia. *Ann Thorac Surg*. 2006; 81(6): 2037–43. <http://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2006.01.026>.
- Mahadevan NR, Morgan EA, Mitchell RN. Case report and literature review: cardiac tamponade as a complication of pericardial extramedullary hematopoiesis. *Cardiovasc Pathol*. 2016; 25(5): 371–4. <http://doi.org/10.1016/j.carpath.2016.05.007>.
- Barakos GP, Papazafropoulou A, Mihos K, et al. A case of intrathoracic extramedullary hematopoiesis-associated pleural effusion in a beta-thalassemia intermedia patient and a short literature review. *SAGE Open Med Case Rep*. 2024; 12: 2050313X241305169. <http://doi.org/10.1177/2050313X241305169>.
- Ibabao J, Kassapidis S, Demetis S, et al. Bilateral pleural effusions in a beta-thalassemia intermedia patient with posterior mediastinal extramedullary hematopoietic masses. *Hemoglobin*. 1999; 23(3): 249–53. <http://doi.org/10.3109/03630269909005705>.