

Материалы и методы. С января 2008 г. в Новосибирске наблюдались 78 больных ХМЛ, из них 83,3% в ХФ заболевания. Средний возраст больных составил $44,7 \pm 18,17$ года. Все больные получали терапию ИТК в качестве 1-й и 2-й линии терапии.

Результаты. Общая 5-летняя выживаемость составила 84,6%, выживаемость без прогрессии в фазу акселерации и бластный криз – 95,4%. ПЦО получен у 72% пациентов,

продолжающих терапию, большой молекулярный ответ – у 58,9% больных.

Заключение. ИТК являются эффективным и безопасным средством терапии ХМЛ, позволяющим повысить общую выживаемость, добиться высокого процента полного цитогенетического ответа, большого молекулярного ответа и значительно улучшить прогноз при ХМЛ.

Микробные менингоэнцефалиты у больных гемобластозами

Потапенко В.Г., Климович А.В., Смирнов Д.Р., Самородова И.А., Дулаева Э.Н., Коноваленко И.Б., Оксема Е.В., Медведева Н.В.

Городская клиническая больница № 31, Санкт-Петербург

Введение. Частота микробных менингоэнцефалитов (ММЭ) в популяции 0,002%. Диагноз устанавливают при идентификации возбудителя. У больных с гемобластозами диагностика часто затруднена в связи со сниженной реактивностью пациентов и особенностями диагностики инфекционных агентов.

Материалы и методы. Из 622 больных гемобластозами в 2009–2013 гг. у 50 (8,03%) выявлены симптомы, позволяющие заподозрить менингоэнцефалит (МЭ). Микробный агент в спинномозговой жидкости (СМЖ) идентифицирован у 5 (10%) из 50 больных: *Pseudomonas aeruginosa*, *Listeria monocytogenes*, *Aspregillus* spp., *Cryptococcus neoformans*, *Klebsiella pneumonia* в сочетании со *Staphylococcus aureus*. Малая выраженность и неспецифичность клинических проявлений – цефалгии I–II ($n = 3$), нарушение сознания ($n = 3$),

менингеальные знаки ($n = 4$) привели к поздней диагностике у 2 больных (10 и 55 дней); в первом случае (аспергиллезный МЭ) – только при аутопсии.

Результаты. Однократно при криптококковом ММЭ отмечен гипосмолярный синдром, однократно (при листериозе) – гемолитическая анемия. Этиотропная терапия проведена в 3 случаях и в 100% случаев привела к разрешению ММЭ и его осложнений; 1 пациентка умерла без лечения от ММЭ.

Заключение. ММЭ у больных гемобластозами встречается чаще, чем в популяции, спектр возбудителей широк, прогноз зависит от своевременного начала этиотропной терапии, что определяет показания к максимально раннему проведению пункции СМЖ и максимально широкому спектру ее исследований.

Экстренная терапия передозировки варфарина в условиях выездной консультативной бригады

Прасолов Н.В., Шулуто Е.М., Буланов А.Ю., Яцков К.В., Антонова И.А., Щербакова О.В.

ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России

Введение. В последние десятилетия существенно увеличилось количество больных, принимающих непрямые антикоагулянты (НА). Передозировка НА приводит к тяжелым геморрагическим осложнениям, требующим экстренной реверсии эффекта.

Цель работы. Оценить эффективность и безопасность терапии геморрагического синдрома, вызванного передозировкой варфарина, после введения концентрата протромбинового комплекса (КПК) + витамин К, СЗП + витамин К, витамина К.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ данных 30 больных с передозировкой варфарина. В 1-й группе ($n = 11$) вводили КПК, доза 600–1800 МЕ, во 2-й группе ($n = 7$) – СЗП в дозе 15–25 мл/кг, в 3-й группе ($n =$

12) – внутривенно витамин К, доза 10 мг. Контроль гемостаза (ТЭГ, АЧТВ, ПИ, МНО) проводили до и после терапии.

Результаты и обсуждение. В 1-й группе введение КПК + витамин К привело к достижению полного гемостаза с нормализацией показателей ТЭГ и коагулограммы без побочных эффектов. Во 2-й группе получен неполный гемостатический эффект, у 2 больных зафиксирован симптом TRALI. В 3-й группе при введении витамина К получен гемостаз за сутки.

Заключение. Однократное введение КПК больным с тяжелым кровотечением вследствие передозировки НА нормализует гемостаз. СЗП малоприменяема для экстренной реверсии эффекта НА, массивная трансфузия приводит к появлению симптома TRALI. Монотерапия витамином К приемлема при "малых" кровотечениях.

Беременность у больных острыми порфириями

Пустовойт Я.С.¹, Карпова И.В.¹, Шмаков Р.Г.², Махиня С.А.¹

¹ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва; ²ГУ Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии РАМН, Москва

Введение. Острые порфирии (ОП) – группа заболеваний, имеющих индуцированный, прогрессирующий характер течения с поражением нервной системы и возможностью летальных исходов. Беременность является высочайшим фактором риска и традиционно считается нежелательной для больных ОП.

Материалы и методы. В ФГБУ ГНЦ наблюдались 28 больных ОП, у которых беременность наступила после перенесенных приступов ОП. У 5 из 28 отмечались по две беременности. Острая перемежающаяся порфирия диагностирована у 27 (96%) пациенток, вариетатная порфирия – у 1 больной. Определение порфиринов и их предшественников в моче проводили с помощью диагностических наборов фирмы "Bio-Rad", США, на спектрофотометре U-3900, "Hitachi".

Результаты. Дебют ОП у рассматриваемых больных произошел в возрасте от 19 до 28 лет (медиана – 24 года). Тяжелое течение ОП наблюдалось у 22 (78%), крайне тяжелое течение – у 4 (14%). Менструалоассоциированное течение ОП отмечалось у 18 (64%). Атаки ОП во время беременности диагностированы у 9 (28,5%) (у одной пациентки дважды за одну беременность). Приступы: в дебюте беременности у 2, в I триместре у 2, во II–III триместрах беременности у 5. Исходы беременности: самопроизвольные роды у 17, кесарево сечение у 6, прерывание у 6. В 6 случаях был использован аргинат гема для купирования атак ОП. Ни в одном из случаев не отмечено негативных изменений в развитии новорожденных вплоть до детского возраста.

Заключение. Наступление и развитие беременности целесообразно рекомендовать не ранее чем через 2 года после приступа ОП. Однократного введения аргината гема в дозе 3 мг/кг достаточно для купирования приступа ОП в первые

2 дня от его начала. При увеличении концентрации ПБГ до 300 мг/л (норма до 2 мг/л) показано введение аргината гема (3 мг/кг) однократно. При лечении приступов ОП у беременных наиболее эффективен аргинат гема.

Диагностика нарушений порфиринового обмена в клинической практике Гематологического научного центра

Пустовойт Я.С., Сурин В.Л., Карпова И.В., Селиванова Д.С., Савченко В.Г.

ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва

Введение. Нарушения порфиринового обмена выявлены у 211 пациентов. На учете в ГНЦ состоит 186 больных, из них 161 – с острыми порфириями (ОП): 138 больных острой перемежающейся порфирией (ОПП), 10 – наследственной копропорфирией (НКП); 13 – вариетатной порфирией (ВП); 22 – поздней кожной порфирией (ПКП); 2 – врожденной эритропоэтической порфирией; 1 – эритропоэтической протопорфирией.

Материалы и методы. У пациенток с ОП наиболее частой причиной приступов является циклическая функция яичников – 38%; наибольшая частота приступов в возраст-

ной группе от 20 до 35 лет; тяжелое течение ОП у 80% больных; осложнения в исходе ОП у 36% больных. У пациенток с ОП наблюдались 33 беременности.

Под наблюдением находились 28 пациенток, у 5 (18%) пациенток – по две беременности.

Результаты. Среди больных с ПКП: спорадическая форма у 16 больных, наследственная – у 6 больных.

Заключение. Выявлено 77 различных мутаций в гене порфириногендезаминазы у 122 больных ОПП, 47 являются ранее не известными. Среди 240 родственников из 86 семей выявлено 93 латентных носителя ОПП.

Превентивная роль эрадикационной терапии *Helicobacter pylori* в развитии тромбоцитопении у больных гепатитом

Пшеничная Н.Ю., Шатохин Ю.В., Снежко И.В., Бурнашева Е.В., Кузнецова Г.В.

Ростовский государственный медицинский университет, Ростов-на-Дону

Введение. *H. pylori*-ассоциированными заболеваниями (НрАЗ) поражено более 70% населения. Изучается их роль в развитии тромбоцитопении, которая также возникает у 4–19% больных гепатитом С во время противовирусной терапии.

Цель работы. Оценка эффективности эрадикационной терапии в профилактике тромбоцитопении (ТЦП) у больных с коинфекцией хронического гепатита (ХГС) и НрАЗ на фоне комбинированной противовирусной терапии (КПТ).

Материалы и методы. Перед началом КПТ сформировали 3 группы больных ХГС: 1-я – больные с отсутствием НрАЗ ($n = 34$), 2-я ($n = 37$) и 3-я ($n = 31$) – с коинфекцией ХГС и НрАЗ. 2-я группа перед началом КПТ прошла тройную

эрадикационную терапию. Для верификации НрАЗ использовали уреазный тест.

Результаты. В течение 6 мес на фоне КПТ у 28,4% больных отмечена стойкая ТЦП либо снижение тромбоцитов более чем на 25 тыс. в 1 мкл при первоначальной ТЦП. В 1-й и 2-й группах ТЦП отмечена в 20,6 ± 6,9 и 21,6 ± 6,8% случаев, в 3-й – у 45,2 ± 8,9% больных.

Заключение. Проведение КПТ у лиц с коинфекцией ХГС и НрАЗ связано с повышенным риском развития или усугубления ТЦП. Эрадикационная терапия перед началом КПТ может снизить риск развития ТЦП у больных с сочетанием ХГС и НрАЗ.

Изменение качества жизни у пациентов с заболеваниями системы крови на фоне переливаний эритроцитов

Романенко Н.А., Кармацкая И.И., Кострома И.И.

ФГБУ Российский НИИ гематологии и трансфузиологии ФМБА, Санкт-Петербург

Введение. Анемический синдром (АС) у пациентов с болезнями системы крови является частым проявлением заболевания, осложняя его течение, существенно ухудшая качество жизни (КЖ). Основным методом его коррекции являются трансфузии эритроцитов (ТЭ).

Цель работы. Изучить динамику КЖ пациентов с заболеваниями системы крови на фоне ТЭ.

Материалы и методы. 68 больным различными заболеваниями системы крови проводились ТЭ для коррекции анемии. Динамику КЖ пациентов оценивали по 4-балль-

ной шкале с помощью функционального опросника лечения больных раком FACT-An с использованием модуля Anemia.

Результаты. На фоне ТЭ выявлено статистически значимое ($p < 0,05$) улучшение КЖ в виде уменьшения симптоматики анемии согласно утверждениям, связанным с утомлением, слабостью, вялостью, усталостью, трудностью приняться и закончить дела, а также с уменьшением головокружения, головных болей, одышки, в среднем по группе с 2,33 до 1,52.

Заключение. ТЭ повышают показатели красной крови и существенно улучшают КЖ пациентов.

Гемодинамическая безопасность интраоперационного плазмафереза при трансплантации почки

Салимов Э.Л., Рагимов А.А., Каабак, М.М., Байрамалибеи И.Э., Нечаев И.А.

Кафедра клинической трансфузиологии ГБОУ ВПО Первый московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова Минздрава России

Введение. Были изучены основные гемодинамические параметры: среднее легочное давление (СЛД), среднее ар-

териальное давление (САД), частота сердечных сокращений (ЧСС) и центральное венозное давление (ЦВД) – у 11