

ных ИП, 56 –ЭТ, 44 – ХИМФ и 140 больных, обследованных с целью дифференциальной диагностики ХМПЗ с неопролиферативными заболеваниями системы крови. До обследования больные не получали специфической терапии.

**Результаты и обсуждение.** В группе больных ИП мутация V617F в гене *JAK2* определялась у 56 (83,6%) из 67 обследованных больных, при ЭТ – у 26 (46,4%) из 56, при ХИМФ – у 21 (47,7%) из 44 обследованных больных, в группе первичных обследуемых с целью дифференциальной диагностики ХМПЗ с неопролиферативными заболеваниями системы крови – у 12 (8,6%) из 140. У 127 (41,4%) больных из 307 обследованных был выполнен цитогенетический анализ клеток костного мозга. У 121 (95,3%) из 127 определен нормальный кариотип, у 6 (4,7%) из 127 – клональные хромо-

сомные aberrации: у 2 – прогностически неблагоприятный комплексный кариотип, у 2 – аномалии del(13)(q22) и del(20)(q12), обуславливающие благоприятное течение заболевания, у 2 – изолированные одиночные изменения хромосом del(Y)(q12), del(3)(p13).

**Заключение.** Полученные в ходе нашего исследования результаты по определению частоты встречаемости мутации V617F в гене *JAK2* у больных с различными вариантами ХМПЗ Санкт-Петербурга и Ленинградской области соответствуют данным литературы. Определение мутации V617F в гене *JAK2* служит дополнительным диагностическим маркером у больных ХМПЗ, а выявление у них комплексного кариотипа при цитогенетическом исследовании позволяет выделить группу риска трансформации заболевания.

## Болезнь Кастанелана: клиничко-морфологические варианты и результаты лечения

А.Л. Меликян, Е.К. Егорова, И.Б. Капланская, А.М. Ковригина

ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России, Москва

**Введение.** В последнее время отмечен значительный интерес к болезни Кастанелана (БК), в первую очередь, из-за ее связи с герпесвирусом 8-го типа (HHV-8), ВИЧ-инфекцией. Эта редкая болезнь с первоначальным проявлением в качестве доброкачественного заболевания, относится к неопухольевым лимфаденопатиям. БК может сочетаться с РОЕМС-синдромом, множественной миеломой, может прогрессировать в саркому Капоши, злокачественную лимфому или опухоль из фолликулярных дендритных клеток. Диагностика БК требует обязательного выделения гистологических подтипов болезни: гиалино-васкулярный, плазмноклеточный, смешанный; уточнения степени распространенности процесса (локальный, мультицентрический), исследования на инфицированность HHV-8, уровня продукции интерлейкина-6 (ИЛ-6). В данной работе представлены клиничко-морфологическая характеристика и результаты лечения 48 ВИЧ-неинфицированных больных БК, наблюдавшихся в поликлиническом отделении Гематологического научного центра (ГНЦ) с 1995 по 2011 г.

**Материалы и методы.** Средний возраст больных составил 36 лет (16–69 лет). Сроки наблюдения от 7 до 320 мес, соотношение М:Ж – 1,1:1,0. Среди них у 22 (46%) диагностирован гиалино-васкулярный вариант, у 16 (33%) – плазмноклеточный вариант и у 10 (21%) – смешанный вариант БК. У 4 больных с плазмноклеточным мультицентрическим вариантом болезни (МКБ) в ткани лимфатического узла иммуногистохимическим методом выявлена ДНК HHV-8. У всех больных с плазмноклеточным вариантом, независимо от центричности болезни, иммуногистохимическим методом ткани лимфатического узла выявили разной степени выраженности гиперпродукцию ИЛ-6.

**Результаты и обсуждение.** Анализ результатов лечения показал, что хирургическое удаление вовлеченных лимфати-

ческих узлов привело к выздоровлению у 33 (70%) больных с локальным гиалино-васкулярным и плазмноклеточным вариантами БК, независимо от анатомической локализации опухоли. Среди них, 5 больных с локальным плазмноклеточным вариантом дополнительно получили лучевую терапию на область поражения (30–40 Гр). Рецидивы не наблюдались ни у одного больного при сроках наблюдения от 28 до 290 мес. Из-за редкости заболевания, лечение плазмноклеточного варианта БК представляет большие трудности. В настоящее время живы 8 (53%) из 15 больных: 2 больных получили терапию курсами СНОР (срок наблюдения от 24 до 36 мес); 2 больных аутоиммунной гемолитической анемией (АИГА) получили терапию курсами R-СНОР (ремиссия, срок наблюдения от 36 до 60 мес) и 3 – по программе ритуксимаб + велкейд + дексаметазон (ремиссия, срок наблюдения от 7 до 14 мес). Остальные 7 (47%) больных, среди них 3 больных МКБ, ассоциированным с HHV-8, со средней продолжительностью жизни 44 мес, умерли от септических осложнений. У 2 больных HHV-8 ассоциированным с плазмноклеточным вариантом, в среднем через 48 мес, констатирована трансформация заболевания в лимфому с агрессивным течением и летальным исходом. Таким образом, прогноз плазмноклеточного варианта БК неблагоприятен.

### Выводы:

1. БК, несмотря на свою редкость, должна быть включена в дифференциальный диагноз лимфаденопатий.
2. Прогноз БК у ВИЧ-отрицательных больных определяется гистологическим вариантом и степенью распространенности заболевания.
3. Выбор терапии при БК зависит от гистологического варианта, распространенности процесса, наличия аутоиммунных осложнений и инфицированности HHV-8.

## Эффективность комбинированной иммуносупрессивной терапии больных апластической анемией по данным многоцентрового исследования Национального гематологического общества (2005–2011 гг.)

Е.А. Михайлова<sup>1</sup>, А.Д. Кулагин<sup>2</sup>, Т.С. Капорская<sup>3</sup>, Н.А. Вополина<sup>4</sup>, Т.С. Тикунова<sup>5</sup>, Войцеховский В.В.<sup>6</sup>, Плоских М.А.<sup>7</sup>, Коробкин А.Д.<sup>8</sup>, Мозес А.Д.<sup>9</sup>, Чагорова Т.В.<sup>10</sup>, Константинова Т.С.<sup>11</sup>, Лапин В.А.<sup>12</sup>, Савченко В.Г.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России, Москва; <sup>2</sup> Институт детской гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова;

<sup>3</sup> Областная клиническая больница, Иркутск; <sup>4</sup> Областная клиническая больница, Тамбов; <sup>5</sup> Областная клиническая больница, Белгород;

<sup>6</sup> Амурская областная клиническая больница, Благовещенск; <sup>7</sup> Областная клиническая больница, Пермь; <sup>8</sup> Областная клиническая больница, Челябинск;

<sup>9</sup> Областная клиническая больница, Кемерово; <sup>10</sup> Областная клиническая больница, Пенза; <sup>11</sup> Областная клиническая больница, Екатеринбург;

<sup>12</sup> Областная клиническая больница, Ярославль

**Введение.** В рамках Национального гематологического общества с 2005 г. проводится первое отечественное многоцентровое исследование эффективности иммуносупрессивной терапии (ИСТ) при апластической анемии (АА). Цель на-

стоящего исследования – координация усилий по оказанию доступной современной медицинской помощи больным АА.

**Материалы и методы.** В исследовании принимают участие 14 гематологических центров (Гематологический на-