

до  $94,8 \pm 0,2\%$ ;  $p < 0,05$ ; содержание гранулоцитарно-макрофагальных клеток-предшественников гемопоэза – от  $77,9 \pm 1,6$  до  $91,3 \pm 1,0$  КОЕ-ГМ на  $1 \cdot 10^5$  ЯСК;  $p < 0,001$ . Таким образом, добавление к суспензии ЯСК ПК физиологических концентраций смеси веществ, обладающих комплексным прямым и непрямым антиоксидантным действием, положительно воздействует на морфологические и функциональные характеристики размороженных клеток. Улучшение показате-

телей происходит на фоне снижения активности процессов перекисного окисления липидов.

**Заключение.** Существенное улучшение качества трансплантационного материала при антиоксидантной обработке на стадии подготовки к замораживанию позволяет рекомендовать включение данной процедуры в технологический процесс криоконсервирования при создании запасов гемопоэтической ткани.

### Частота встречаемости некоторых наследственных факторов риска тромбоза у больных истинной полицитемией

Капустин С.И., Замотина Т.Б., Алексанян Л.Р., Дрижун Ю.С., Мартынкевич И.С., Кармацкая И.И., Бесмельцев С.С.

ФГБУ Российский НИИ гематологии и трансфузиологии ФМБА России, Санкт-Петербург

**Введение.** Истинная полицитемия (ИП) характеризуется повышенным риском развития венозных и артериальных тромбозов. Более того, заболевание нередко дебютирует острым нарушением мозгового кровообращения (ОНМК), острым инфарктом миокарда (ОИМ), тромбозами глубоких вен (ТГВ). Важную роль в развитии тромботических осложнений у больных ИП могут играть наследственные факторы риска, однако к настоящему времени этот вопрос изучен недостаточно.

**Цель работы.** Установление частоты встречаемости (ЧВ) некоторых наследственных факторов риска тромбоза, а также их возможной ассоциации с развитием тромботических осложнений в группе больных ИП.

**Материалы и методы.** Были обследованы 105 человек с диагнозом ИП, имеющих мутацию V617F в гене *JAK2*. Средний возраст 61,8 года, у 27 (25,7%) больных в анамнезе имелись тромботические осложнения. Контрольную группу составили 228 доноров крови. Идентификацию полиморфизма генов фактора I (G455A), II (G20210A) и V (G1691A), метилентетрагидрофолат редуктазы (МТГФР, C677T), ингибитора активатора плазминогена типа I (PAI-1, -675 4G/5G) и гликопротена IIIa (GpIIIa, T1565C) осуществляли с помощью ПЦР и последующего рестрикционного анализа. Статистическую обработку результатов проводили по точному методу Фишера, с помощью показателя отношения шансов (OR – odds ratio) и  $p$ .

**Результаты и обсуждение.** Мутация FV Leiden (G1691A) была выявлена у 4 (3,8%) больных ИП по сравнению с 4,4% в контрольной группе. При этом только у 1 больного в возрасте 55 лет был диагностирован ОИМ, у 3 остальных не наблюдалось тромботических осложнений в анамнезе. Мута-

ция G20210A в гене протромбина была обнаружена у 1 (1%) больной, не имевшей в анамнезе тромбозов, тогда как в контрольной группе ЧВ этой мутации составила 2,2%. В группе больных ИП доля лиц с генотипом GpIIIa 1565CC составила 2,9%, что в 3 раза выше, чем в контроле (0,9%), однако данное различие не было статистически значимым ( $p < 0,2$ ). Все 3 больных с указанным генотипом одновременно являлись гетерозиготами по гену фактора I. Это наблюдение характеризовалось положительной ассоциативной связью между вариантами GpIIIa 1565CC и FI -455 GA в группе больных (OR = 13,3;  $p = 0,045$ ). Доля лиц с генотипом -455AA фактора I среди больных ИП оказалась в 2,5 раза ниже (2,9%), чем в контроле (7,9%), однако это различие не было статистически значимым ( $p < 0,1$ ). В группе больных ИП была также обнаружена отрицательная ассоциативная связь между генотипом МТНФР 677TT и носительством аллеля FI -455A (OR = 0,14;  $p = 0,047$ ). Интересным наблюдением в группе больных ИП, перенесших тромботические осложнения, явилось почти 2-кратное снижение ЧВ генотипа 5G/5G гена PAI-1 (11,1%) против 20,5% в группе больных, не имевших в анамнезе тромбозов, но это различие не было статистически значимым.

**Заключение.** В группе больных ИП выявлено отличие ЧВ некоторых наследственных факторов риска тромбоза от нормы. Классические детерминанты наследственной тромбофилии, мутации FV G1691A и FII G20210A, по-видимому, не оказывают существенного влияния на риск развития тромботических осложнений у больных ИП. Снижение ЧВ генотипа PAI-1 5G/5G в группе пациентов, перенесших эпизод(ы) тромбоза, возможно, указывает на ведущую роль гипофибринолиза в развитии указанных осложнений при ИП.

### Возможности ортопедического лечения костно-суставной патологии при болезни Гоше

Каргальцев А.А., Лукина К.А., Мамонов В.Е., Писецкий М.М., Сампиев М.С., Лукина Е.А.

ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва

**Введение.** Костно-суставная патология при болезни Гоше проявляется развитием остеонекрозов эпифизов трубчатых костей, выраженным остеопорозом, патологическими переломами. Характерным для болезни Гоше является также высокий риск развития геморагических (вследствие цитопении) и инфекционных осложнений (вследствие нарушения регуляторной и антигенпрезентирующей функции макрофагов).

**Материалы и методы.** В период с 2004 по 2013 г. в ГНЦ (Москва) выполнено 25 хирургических вмешательств по поводу костно-суставной патологии у пациентов с болезнью Гоше. Операции проведены 19 больным, из них было 24% лиц мужского пола, 76% – женского. Средний возраст больных на момент операции – 31 год (от 17 до 55 лет). Тотальное эндопротезирование коленных и тазобедренных суставов выполнено у 15 больных, в том числе 4 ревизионных эндопротезирования, при этом в 2 случаях первичное эндопротезирование проводили не в ГНЦ Минздрава России. В 6 случаях выполняли остеосинтез переломов длинных трубчатых костей, в 4 случаях вы-

полнены оперативные вмешательства по поводу остеомиелита. Операции заключались в проведении некротомии экстремитов с мышечной пластикой, у 1 больного – удалении несостоятельной транспедикулярной фиксации. Во всех случаях развитию остеомиелита предшествовало оперативное вмешательство, выполненное не в ФГБУ ГНЦ Минздрава России (3 – декомпрессивная кортикотомия, 1 – транспедикулярная стабилизация патологического перелома Th<sub>10</sub>). Предоперационная подготовка при плановых ортопедических операциях состояла в проведении как минимум в течение 1 года заместительной ферментной терапии (ЗФТ), предоперационного обследования системы гемостаза. При высоком титре волчаночного антикоагулянта проводили малообъемные дискретные плазмаферезы. Экстренные ортопедические вмешательства проводили по поводу переломов костей конечностей. Перед операцией проводили анализ плазменного и тромбоцитарного гемостаза. При необходимости операцию остеосинтеза выполняли при трансфузионной поддержке компонентами крови.