

Заключение. Больным ЛХ в период ПХТ необходима профилактика ПП бисептолом. При появлении дыхательной недостаточности и КТ-признаков интерстициальной

пневмонии необходимо раннее выполнение фибробронхоскопии с комплексным микробиологическим исследованием лаважа.

Дифференциальная диагностика эозинофилий – основа для выбора тактики терапии

Немченко И.С., Туркина А.Г., Челышева Е.Ю., Гусарова Г.А., Горячева С.Р., Меликян А.Л., Ковригина А.М., Хорошко Н.Д.

ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва

Введение. Гиперэозинофильный синдром (ГЭС) – редкое состояние, характеризующееся эозинофилией более $1,5 \cdot 10^9/\text{л}$ и поражением органов. Он может быть реактивной либо опухолевой природы. Если причина эозинофилии не установлена, ГЭС рассматривают как идиопатический (ИГЭС).

Цель работы. Разработать алгоритм диагностики и лечения различных вариантов ГЭС.

Материалы и методы. С 1985 по 2013 г. было обследовано 106 пациентов с ГЭС (соотношение мужчин и женщин составило 77:29), медиана возраста 38 (17–70) лет. Во всех случаях проводили диагностику заболеваний, сопровождающихся реактивной эозинофилией. В рамках доказательства наличия клональных миелопролиферативных заболеваний (МПЗ) проводили стандартное цитогенетическое исследование (СЦИ), и с 2003 г. – полимеразную цепную реакцию (ПЦР) с праймерами *FIP1L1-PDGFR*A и *ETV6-PDGFR*B.

Результаты. Реактивный характер эозинофилии был подтвержден у 16 (15%) из 106 больных: Т-клеточные лимфо-пролиферации – у 3, аутоиммунные заболевания – у 9, хронический гепатит с исходом в цирроз – у 1, многоочаговое поражение печени не установленной этиологии – у 1, доброкачественная опухоль надпочечника – у 1, аллергия – у 1. При стандартном цитогенетическом исследовании у 7 (8%) из 89 больных были обнаружены различные хромосомные аномалии. При использовании ПЦР подтверждено наличие клонального МПЗ у 33 (49%) из 68 больных: слитный ген *FIP1L1-PDGFR*A был выявлен у 31 из 33 больных, слитный ген *ETV6-PDGFR*B – у 2 больных. Диагноз ИГЭС был поставлен 50 пациентам, так как причину эозинофилии установить не удалось. У 22 (44%) из 50 больных ИГЭС отмечены клинико-лабораторные и гистологические признаки, присущие МПЗ (гепатоспленомегалия, лейкоцитоз с миело-

цитарным сдвигом, тромбоцитопения, анемия, в костном мозге увеличение клеточности кроветворной ткани, расширение гранулоцитарного ростка, представленное клетками эозинофильного ряда), что позволило выделить его миело-пролиферативный вариант. В лечении клональных МПЗ и миелопролиферативного варианта ИГЭС различные схемы полихимиотерапии (ПХТ) применяли у 7 больных, препараты интерферона- α (ИНФ- α) – у 9 больных, гидроксимочевину как в монорежиме, так и в сочетании с ИНФ- α – у 9 больных, глюкокортикостероиды (ГКС) – у 14 больных. Применение ИНФ- α позволило получить полный гематологический ответ (ПГО) у 3 (43%) из 7 пациентов с миелопролиферативным вариантом ИГЭС. На фоне терапии ПХТ и гидроксимочевин ПГО не получен и всегда отмечалась гематологическая токсичность. ГКС не эффективны при МПЗ с эозинофилией. У больных ИГЭС без признаков миелопролиферации целесообразно динамическое наблюдение. Терапию иматинибом проводят с 2003 г.; начальная доза составила 100 мг ежедневно. Терапия была эффективна у 22 (88%) из 25 больных, положительных по *PDGFRA* и *PDGFRB*, и у 14 из 15 пациентов, положительных по *FIP1L1-PDGFR*A, также был получен полный молекулярный ответ. В случаях, когда экспрессию гена *FIP1L1-PDGFR*A или *ETV6-PDGFR*B не обнаруживали либо данное исследование не выполняли, эффективность (достижение ПГО) зафиксирована у 4 (31%) из 13 больных.

Заключение. Использование молекулярно-генетических методов исследования позволило выделить новые формы МПЗ (*PDGFRA*+ и *PDGFRB*+), при которых высокоэффективен (88%) иматиниб. У больных с отрицательной ПЦР эффективность ниже – 31%. При отсутствии ответа на иматиниб и ИНФ- α целесообразно обсудить вопрос о HLA-идентичной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

Опыт применения высокодозной терапии с последующей ауто-ТСКК при фолликулярной лимфоме в первой линии терапии

Нестерова Е.С., Ковригина А.М., Гемджян Э.Г., Магомедова А.У., Барях Е.А., Чернова Н.Г., Марьин Д.С., Гаврилина О.А., Лукина А.Е., Васильева К.С., Кравченко С.К.

ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва

Введение. Фолликулярная лимфома (ФЛ) характеризуется, как правило, длительным и часторецидивирующим течением. Результаты применения высокодозной химиотерапии (ВХТ) с трансплантацией аутологичных стволовых клеток крови (ауто-ТСКК) в период первой ремиссии противоречивы.

Цель работы. Оценка эффективности ВХТ с ауто-ТСКК у больных ФЛ из группы высокого риска, получивших лечение в ГНЦ за период с 2000 по 2013 гг.

Материалы и методы. ВХТ с ауто-ТСКК проведены 11 больным ФЛ (8 мужчин и 3 женщин) в возрасте от 31 до 50 лет (медиана возраста 43 года). У всех больных (кроме 1 больного) отмечена IV стадия опухоли. У 5 больных имелись большие опухолевые конгломераты размером более 6 см. У 2 больных наблюдалась лейкомизация опухоли. В соответствии с международным прогностическим индексом FLIPI-1 всех больных разделили на три группы: к 1-й группе риска отнесли 4 больных, ко 2-й группе – 3, к 3–4-й группам – 4. У 8 больных наблюдались В-симптомы. I–II цитологический тип ФЛ диагностирован у 8 больных, III A/B тип – у 3. По характе-

ру роста опухоли распределение было следующим: нодулярный рост – у 4, нодулярно-диффузный – у 6, диффузный – у 1 больного. Иммунохимическое исследование белков сыворотки крови и мочи провели у 8 больных: значения концентрации сывороточного β_2 -микроглобулина выше нормы диагностировали у 3 больных. Повышение концентрации ЛДГ выше нормы отмечено у 4 больных. Поражение костного мозга в дебюте заболевания выявлено у 5 больных. Индукционные курсы проводили по программам R-СНОР, интенсивная терапия – по протоколу mNHL-BFM-90.

Результаты и обсуждение. Всем больным (кроме 1 больного) назначили в качестве индукционной терапии курсы R-СНОР; 1 больному в связи с ФЛ IIIВ цитологического типа и быстрым ростом опухолевой массы в качестве индукционного режима проведена терапия по протоколу mNHL-BFM-90. После индукционных режимов больным проводили ВХТ и ауто-ТСКК. У всех больных после ауто-ТСКК сохраняется полная ремиссия по основному заболеванию. Средний срок наблюдения составил 15 (13–164) мес.