

**Результаты.** Операции эндопротезирования крупных суставов, выполненные без проведения предоперационной ЗФТ, как минимум в течение 1 года привели к развитию нестабильности компонентов эндопротезов, потребовавшей ревизионного эндопротезирования. При адекватной предоперационной подготовке осложнений в послеоперационном периоде не наблюдали. Антибактериальную терапию проводили цефалоспоридами 3-го поколения в течение 7 дней после операции.

**Заключение.** Проведение плановых и экстренных ортопедических операций по поводу костно-суставной патологии при болезни Гоше требует тщательной предоперацион-

ной подготовки и обследования, обеспечения компонентами крови и совместного наблюдения гематологом и ортопедом. Оперативные вмешательства на костно-суставной системе у этих больных сопряжены с высоким риском развития геморрагических и гнойных осложнений. Плановые ортопедические операции при болезни Гоше целесообразно выполнять в специализированных центрах, имеющих опыт работы с этой категорией больных. В случае экстренных операций требуется лабораторное обеспечение для оценки патологии гемостаза, достаточное количество компонентов крови на случай возникновения кровотечений.

### Экстракорпоральный фотоферез в лечении реакции "трансплантат против хозяина"

Козлов А.В., Быкова Т.А., Кулагина И.И., Бондаренко С.Н., Вавилов В.Н., Семенова Е.В., Станчева Н.В., Кучер М.А., Эстрина М.А., Зубаровская Л.С., Афанасьев Б.В.

Институт детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова

**Введение.** Развитие стероидрефрактерной реакции "трансплантат против хозяина" (РТПХ) после трансплантации аллогенных гемопоэтических стволовых клеток (алло-ТГСК) является неблагоприятным прогностическим фактором. Одним из наиболее эффективных и признанных методов второй линии терапии хронической РТПХ является экстракорпоральный фотоферез (ЭКФ), в то время как при острой РТПХ роль ЭКФ остается не определенной.

**Цель работы.** Изучение роли ЭКФ при острой и хронической РТПХ после алло-ТГСК.

**Материалы и методы.** В Институте детской онкологии, гематологии и трансплантологии им.Р.М. Горбачевой, ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова за период с декабря 2009 г. по июнь 2013 г. у 114 больных в возрасте от 1 года до 59 лет (медиана возраста 19 лет) применяли ЭКФ в качестве компонента комбинированной иммуносупрессивной терапии (ИСТ) РТПХ. Из 58 больных с острой РТПХ II стадия отмечена у 31, III стадия – у 10, IV стадия – у 17. Из 56 больных с хронической РТПХ у 19 была средняя степень тяжести, у 37 – тяжелая степень хронической РТПХ. Ответ на проводимую ИСТ с помощью ЭКФ оценивали по следующим критериям: полный ответ (ПО) – исчезновение всех симптомов РТПХ, частичный ответ (ЧО) – уменьшение проявлений РТПХ более чем на 50%, отсутствие ответа –

стабилизация или уменьшение проявлений РТПХ менее чем на 50% или прогрессия РТПХ.

**Результаты.** Из 53 больных с хронической РТПХ при поражении кожи ПО наблюдали у 5 (9%), ЧО – у 35 (66%), отсутствие ответа – у 13 (25%); при поражении слизистых ПО – у 2 (6%) из 34 больных, ЧО – у 24 (70,5%), отсутствие ответа – у 8 (23,5%); при поражении легких ПО – у 2 (17%) из 12 больных, ЧО – у 2 (17%), отсутствие ответа – у 8 (66%); при поражении печени ПО – у 1 (8%) из 12 больных, ЧО – у 9 (75%), отсутствие ответа – у 2 (17%); при поражении кишечника ПО – у 1 (9%) из 11 больных, ЧО – у 6 (55%), отсутствие ответа – у 4 (36%).

У больных с острой РТПХ при поражении кожи ПО наблюдался у 23 (45%) из 51 больного, ЧО – у 14 (27,5%), отсутствие ответа – у 14 (27,5%), при поражении печени ПО – у 2 (20%) из 10 больных, ЧО – у 1 (10%), отсутствие ответа – у 7 (70%), при поражении кишечника ПО – у 6 (30%) из 20 больных, ЧО – у 3 (15%), отсутствие ответа – у 11 (55%).

В случае достижения ПО или ЧО на комбинированную ИСТ с использованием ЭКФ 3-летней общая выживаемость больных с хронической РТПХ составила 80%, а при отсутствии ответа – 35% ( $p = 0,0001$ ); больных с острой РТПХ – 43%, а при отсутствии ответа – 12% ( $p < 0,0001$ ).

**Заключение.** ЭКФ является эффективным методом лечения стероидрефрактерных форм РТПХ.

### Сцинтиграфия миокарда и кардиотоксичность аутологичной трансплантации при лимфомах

Колесникова Д.С., Саржевский В.О., Вахромеева М.Н., Мельниченко В. Я., Семенова Е.В., Мартынюк А.Д.

ФГБУ Национальный медико-хирургический центр им.Н.И.Пирогова Минздрава России, Москва

**Введение.** Однофотонная эмиссионная компьютерная томография миокарда, синхронизированная с ЭКГ пациента (синхро-ОФЭКТ), является высокочувствительным методом оценки изменений перфузии и региональной функции миокарда.

**Цель работы.** Оценить перфузию и региональную функцию миокарда левого желудочка (ЛЖ) у больных лимфомами на фоне проведения высокодозной химиотерапии (ВХТ) и аутологичной трансплантации (АТ).

**Материалы и методы.** В исследование включены 69 пациентов (40 женщин и 29 мужчин) в возрасте от 19 до 66 лет (медиана возраста 36 лет). Оценивали перфузию и регио-

нальную функцию ЛЖ в покое до начала ВХТ и АТ (точка 1) и при выписке из стационара (точка 2).

**Результаты и обсуждение.** Сегментарный анализ перфузии миокарда выявил значимое снижение накопления радиофармпрепарата в 1, 2, 4, 7, 8, 10, 13, 16, 17, 19-й сегментах ЛЖ. Значимо снизилась и медиана систолического утолщения во 2, 3, 5, 7–12, 15, 17–20-х сегментах.

**Заключение.** ВХТ и АТ изменяют показатели перфузии и региональной функции миокарда ЛЖ у больных лимфомами. Выявленные изменения свидетельствуют о диффузном характере поражения миокарда. Синхро-ОФЭКТ может рассматриваться как перспективный метод оценки кардиотоксичности ВХТ и АТ.

### Новый высокоселективный ингибитор фактора свертывания XIIIa на основе инфестина-4

Колядко В.Н., Вуймо Т.А., Суров С.С., Овсепян Р.А., Корнеева В.А., Воробьев И.И., Орлова Н.А., Кузнецов К., Северинов К., Атауллаханов Ф.И., Пантелеев М.А.

ФГБУН Центр теоретических проблем физико-химической фармакологии РАН, Москва

**Введение.** Селективное ингибирование фактора свертывания XIIIa (ФХIIIa) является перспективным методом проведе-

ния анти-тромботической терапии и диагностики с помощью глобальных тестов гемостаза. Известные ингибиторы ФХIIIa: