

## Сравнительное исследование размера тромбоцитов больных Rh-негативными миелопролиферативными заболеваниями

Шороп Е.В.

ГУ Институт гематологии и трансфузиологии НАМН Украины, Киев

**Введение.** Общность симптомов на ранних стадиях первичного миелофиброза (ПМФ), истинной полицитемии (ИП) и эссенциальной тромбоцитемии (ЭТ) определяет актуальность дополнительных критериев их дифференциальной диагностики.

**Цель работы.** Определить морфометрические особенности тромбоцитов периферической крови больных ПМФ, ИП и ЭТ для использования их в качестве дополнительных диагностических критериев данных заболеваний.

**Материалы и методы.** Исследована кровь 43 больных ПМФ, 43 – ИП, 7 – ЭТ. Методом компьютерного анализа изображений на микрофотографиях мазков крови, окрашенных по

Паппенгейму, анализировали размер тромбоцитов, выраженный как среднее значение натурального логарифма их площадей.

**Результаты и обсуждение.** Анализ данных показал, что среднее значение показателя размера тромбоцитов у больных ИП составляло  $1,94 \pm 0,04$ , что было статистически значимо выше ( $p < 0,05$ ), чем в группах больных ПМФ –  $1,79 \pm 0,06$  и ЭТ –  $1,59 \pm 0,10$ .

**Заключение.** Установлено, что тромбоциты больных СП по сравнению с аналогичным показателем у больных ПМФ и ИП морфометрически характеризуются большим размером, что может служить дополнительным критерием при проведении дифференциальной диагностики данных заболеваний.

## Оптимизация заместительной гемостатической терапии при выполнении операций у больных гемофилией

Шутов С.А., Данишян К.И., Карагюлян С.Р., Баландина А.Н.

ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва

**Введение.** Определение индивидуального потенциала плазменного звена гемостаза и рациональное применение препаратов заместительной гемостатической терапии, используя тест тромбодинамики, позволяет снизить количество осложнений.

**Цель работы.** Определить возможности индивидуального подхода к назначению заместительной гемостатической терапии при выполнении хирургических вмешательств у больных гемофилией.

**Материалы и методы.** Было выполнено 7 плановых операций с использованием теста тромбодинамики. С дефицитом фактора VIII было 3 больных, фактора IX – 4. Медиана возраста составила 54 года (от 30 до 78 лет). У 4 больных

была тяжелая форма гемофилии, 1 больной страдал легкой формой.

**Результаты.** Интраоперационная кровопотеря 60 мл. Летальных случаев не было. Продолжительность госпитализации после операции составила 7 сут. Установлены время первого введения препарата индивидуально для каждого больного, интервалы введения, а также количество препарата.

**Заключение.** Определение индивидуального потенциала системы гемостаза позволяет подобрать наиболее адекватную схему заместительной гемостатической терапии, сводящую к минимуму геморрагические и тромботические осложнения.

## Симультанные операции при гемофилии

Шутов С.А., Данишян К.И., Карагюлян С.Р., Зоренко В.Ю., Гржимоловский А.В., Карпов Е.Е., Полянская Т.Ю.

ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва

**Введение.** Симультанные оперативные вмешательства являются современной тенденцией в хирургии, целесообразность их выполнения в общехирургическом стационаре не оспаривается.

**Цель работы.** Определить особенности выполнения сочетанных хирургических вмешательств у больных гемофилией.

**Материалы и методы.** Были выполнены 22 сочетанные операции больным гемофилией, из них с дефицитом фактора VIII было 15 больных, с дефицитом фактора IX – 7. Тяжелая форма гемофилии была у 16 больных. Медиана возраста составила 41 год (от 25 до 68 лет).

**Результаты.** Интраоперационная кровопотеря 550 мл. В послеоперационном периоде было зафиксировано 4 осложнения. Летальных случаев не было. Сроки заживления и продолжительность госпитализации после операции 12 сут.

**Заключение.** Больным гемофилией следует шире устанавливать показания к выполнению сочетанных операций, поскольку уменьшается продолжительность лечения больных в стационаре, снижается количество используемых препаратов заместительной гемостатической терапии.

## Экстренная хирургическая патология органов брюшной полости и забрюшинного пространства у больных гемофилией

Шутов С.А., Данишян К.И., Карагюлян С.Р., Гржимоловский А.В., Прасолов Н.В.

ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва

**Введение.** Диагностика ургентной патологии при гемофилии трудна, алгоритм лечебных мероприятий до конца не сформирован.

**Цель работы.** Оптимизация диагностических и лечебных мероприятий при возникновении неотложной патологии у больных гемофилией.

**Материалы и методы.** Выполнен анализ лечения 216 больных: гемофилией А – 88,9%, В – 11,1%, с наличием ингибитора – 3,2%. Тяжелая форма течения заболевания имела у 181 (83,8%) больных, средняя форма течения – у 28 (13%), легкая форма заболевания – у 7 (3,2%).

**Результаты.** Экстренное оперативное вмешательство было выполнено 48 (42,1%) больным. Осложнений 16. Умер-

ли 2 больных. Консервативное лечение было применено у 66 (57,9%) больных.

**Заключение.** Диагностические и лечебные мероприятия проводятся после введения гемостатических препаратов, при необходимости операции следует делать выбор в пользу малоинвазивных эндоскопических методик.

### Оценка тяжести поражения костно-суставной системы при болезни Гоше

Яцык Г.А., Лукина К.А., Мамонов В.Е., Максимов А.В., Сысоева Е.П., Лукина Е.А.

ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва

**Введение.** Поражение костно-суставной системы при болезни Гоше характеризуется выраженной гетерогенностью и определяет тяжесть течения заболевания.

**Цель работы.** Оценка тяжести поражения костно-суставной системы у нелеченых пациентов с болезнью Гоше I типа.

**Материалы и методы.** У 100 нелеченых пациентов с болезнью Гоше I типа (возраст от 16 до 79 лет, медиана возраста 30 лет) провели анализ клинической и радиологической (рентгенография, КТ, МРТ) картины поражения костно-суставной системы.

**Результаты.** Для характеристики тяжести поражения костей использовали следующие критерии: инфильтрация костного мозга бедренных костей клетками Гоше; остеонекрозы в диафизах/метафизах бедренных костей; асептические некрозы головок бедренных костей; наличие патологических переломов.

**Заключение.** Применение разработанной шкалы оценки степени тяжести поражения костно-суставной системы позволило разделить больных на 4 клинические группы: со сверхтяжелым (3%), тяжелым (25%), умеренным (58%) и легким (14%) поражением костно-суставной системы.