

## Ингибиторная форма гемофилии В у детей: опыт наблюдения и лечения

Вдовин В.В., Свирин П.В., Шиллер Е.Э., Малкова О.В., Агеенкова Э.В.

ГБУЗ Измайловская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения Москвы

**Введение.** Ингибитор к фактору IX (ФІХ) относится к редким осложнениям и встречается у 1,5–5% больных гемофилией В (Sharigo, 2001). У 3 (8,3%) из 36 детей был обнаружен ингибитор.

**Цель работы.** Выявить первые симптомы проявления ингибитора к ФІХ и определить эффективную дозу шунтирующего препарата для профилактики и остановки кровотечения у детей, больных гемофилией В.

**Материалы и методы.** Приведены клинические наблюдения 3 детей в возрасте до 3 лет, из них 2 проводили профилактическое лечение (ПЛ), 1 – по требованию (ПТ), Коагулом VII (КоVII) по 100–240 мкг/кг массы тела, через 24–48 ч, в течение 3–10 мес. Эффективность оценивали по частоте кризов за период наблюдения в сравнении с расчетной величиной: 3–4 криза в месяц, что характерно для детей до 3 лет.

**Результаты и обсуждение.** Больной А., 2 года 9 мес, масса тела 12 кг. Диагноз гемофилии В установлен в возрасте 1 год (ФІХ 1,8%). Получал ПЛ плазменным концентратом ФІХ (КФІХ) после острого гемартроза в 1 год 1 мес по 60 МЕ/кг 2 раза в неделю. В 1 год 9 мес на 75-й день введения развилась реакция – бронхоспазм, титр ингибитора ФІХ (ТИ ФІХ) – 37 БЕ. Начатое ПЛ КоVII по 100 мкг/кг через 48 ч

оказалось неэффективным и было заменено на 200 мкг/кг через 24 и 48 ч. За 10 мес ПЛ произошло 8 кризов (0,8 криза в месяц).

Больной В., 2 года 3 мес, масса тела 12 кг. Диагноз гемофилии В установлен в возрасте 11 мес, ФІХ 1,2%. Лечение ПТ в 1 год 1 мес КФІХ по 80 МЕ/кг. В 1 год 5 мес на 19-й день введения зафиксирована реакция: бронхоспазм, ТИ ФІХ 15,5 БЕ. Начатое ПЛ КоVII 100 мкг/кг через 48 ч оказалось неэффективным и было заменено на 200 мкг/кг через 24 и 48 ч. За 8 мес ПЛ отмечено 7 кризов (0,9 криза в месяц).

Больной С., 1 год 7 мес, масса тела 10 кг. Диагноз гемофилии В установлен в возрасте 3 мес, ФІХ 1%. Начата ПТ в 1 год 2 мес КФІХ по 60 МЕ/кг. В 1 год 4 мес на 5-й день введения развилась реакция – аллергическая сыпь, ТИ ФІХ 1,2 БЕ. Начатое лечение ПТ КоVII 120 мкг/кг оказалось неэффективным и было заменено на 240 мкг/кг через 24 ч. За 3 мес наблюдения произошло 3 криза (1 криз в месяц).

**Заключение.** Проявление ингибитора сопровождается аллергическими реакциями. Гемостатический эффект при лечении препаратом Коагил VII достигается более высокими дозами – 200–240 мкг/кг. Частота спонтанных кризов уменьшается до 0,8–1 криза в сравнении с расчетной.

## Концентрации герпесвирусных ДНК у онкогематологических больных

Гаранжа Т.А., Тихомиров Д.С., Туполева Т.А., Троицкая В.В., Паровичникова Е.Н., Цветаева Н.В., Галстян Г.М., Меликян А.Л., Филатов Ф.П.

ГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва

**Введение.** В случае развития инфекционных осложнений у больных заболеваниями системы крови нами была доказана необходимость проведения лабораторного исследования клинического материала на маркеры герпесвирусов. Активное применение метода полимеразной цепной реакции (ПЦР), в том числе в режиме реального времени, существенно расширяет диагностические возможности.

**Цель работы.** Определить диапазон концентраций вирусспецифических ДНК при вирусассоциированных инфекционных осложнениях у онкогематологических больных.

**Материалы и методы.** Проведен анализ концентраций герпесвирусных ДНК в клиническом материале от 3500 пациентов гематологического стационара. Исследование проводилось в момент развития инфекционных осложнений. Исследовали периферическую кровь, костный мозг, бронхоальвеолярную жидкость (БАЛ), ликвор, мочу, слюну, биоптаты различных органов и тканей. ДНК ВПГ1,2, ДНК ВЭБ, ДНК ЦМВ и ДНК ВГЧ6 определяли тест-системами российского производства.

**Результаты и обсуждение.** Установлено, что в клиническом материале концентрации ДНК ЦМВ, ДНК ВЭБ и ДНК ВГЧ6 в подавляющем большинстве случаев (около 80%) находились в области низких значений (ниже  $10^4$  копий геном-эквивалент/мл образца). ДНК ВПГ1,2, напротив, чаще находится в области высоких значений ( $10^4$ – $10^7$  копий/мл). Отмечено, что максимальное разнообразие герпесвирусных ДНК обнаружено при исследовании БАЛ. Также показано, что более благоприятное течение ВПГ1,2-ассоциированных пневмоний наблюдалось у больных с высокой вирусной нагрузкой в БАЛ. При этом ДНК ВПГ1,2 в крови определялась лишь в единичных случаях, поэтому исследование крови на этот маркер нецелесообразно.

**Заключение.** Определен широкий диапазон концентраций герпесвирусных ДНК в клиническом материале онкогематологических больных. Требуется дальнейшее исследование диагностической значимости вирусной нагрузки в зависимости от исследуемого материала и характера инфекционного осложнения.

## Донор и реципиент – сцепленные объекты для изучения в популяционных эпидемиологических исследованиях

Гармаева Т.Ц.<sup>1,2</sup>, Куликов С.М.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва, <sup>2</sup>Российский университет дружбы народов, Москва

Вирусная безопасность трансфузий – главное условие клинической трансфузиологии для реципиентов многочисленных компонентов крови с нарушениями иммунитета. Остаточный риск трансфузионного инфицирования (ОРТИ) социально значимыми гемотрансмиссивными инфекциями онкогематологических больных в России велик: ОРТИ вирусом гепатита С составляет 1 на 1000 перелитых компонентов крови, превышая аналогичный показатель в США, Канаде, странах Западной Европы в 1000 раз. Коинфицирование вирусами гепатита В (ГВ) и гепатита (ГС) онкогематологиче-

ских больных, а также реактивация латентного инфекционного процесса на фоне различных нарушений иммунитета неминуемо приводят к развитию вирусных ГВ и/или ГС, что значительно ухудшает долгосрочные результаты программной терапии и выживаемость этих больных. В Российской Федерации практически отсутствует статистика внутрибольничных посттрансфузионных осложнений вследствие вероятного коинфицирования вирусами ГВ и/или ГС реципиентов многочисленных компонентов крови как группы высокого риска, так как не проводят регистрацию случаев вероятных