

и ответа на лечение у больных ЛН. С целью изучения возможного прогностического значения АФЛА/ВА мы проанализировали продолжительность жизни у больных ЛН с антифосфолипидной активностью и без нее.

**Материалы и методы.** Объектом исследования были 55 больных со злокачественными процессами лимфоидной ткани – ЛН (38 мужчин и 17 женщин) в возрасте от 28 до 81 года. Среди них хронический лимфолейкоз (ХЛЛ) диагностирован у 8 больных, злокачественные лимфомы (ЗЛ) – у 28, неходжкинская лимфома (НЛ) – у 24 больных, лимфома Ходжкина (ЛХ) – у 4, множественная миелома (ММ) – у 19. Продолжительность заболевания составляла от 1 до 70 мес. Клинико-лабораторные исследования включали клиническое обследование, гематологические, цитологические, биохимические и иммунологические анализы. Всем больным проводили скрининговые коагулологические исследования. ВА определяли коагулологическим методом согласно международным критериям. Влияние прогностического фактора (ВА) изучали путем оценки кривых выживаемости Каплана–Майера с определением значимого различия между группами с помощью *F*-критерия Кокса. Медиана срока наблюдения за выживаемостью составила 24 мес (от 1 до 70 мес).

### Морфологические особенности диагностики гемофагоцитарного синдрома при нейтропениях у детей в московском регионе

Я.А. Круглова, Т.А. Астрелина, М.В. Яковлева, Е.В. Клеина, О.В. Селивестрова, Л.А. Дудина

ГБУЗ Банк стволовых клеток Департамента здравоохранения города Москвы

**Введение.** Нейтропении часто встречаются в виде синдрома или диагностируются как первичное заболевание нейтрофильных лейкоцитов и/или их предшественников. Внимание к вторичному гемофагоцитозу или гемофагоцитарному синдрому обусловлено тем, что он является одной из причин развития нейтропений и не является нозологической формой гемофагоцитарного лимфогистиоцитоза. Гемофагоцитоз выявляется при диагностике злокачественных новообразований, воспалительных, инфекционных, аутоиммунных и др. заболеваний и требует дополнительное проведение иммуномодулирующей терапии к стандартной этиотропной терапии

**Материалы и методы.** В Банке стволовых клеток ДЗМ было проведено исследование 34 детям с предварительным диагнозом "нейтропения неясного генеза" из Детской городской клинической больницы №9 (Москва). Во всех случаях, при исследовании периферической крови определялась двух-трехростковая цитопения, а при морфологическом исследовании костного мозга определялись признаки гемофагоцитоза. Основным морфологическим признаком гемофагоцитоза было отсутствие атипии у пролиферирующих макрофагов; макрофаги с включениями в цитоплазме в виде клеточных фрагментов.

**Результаты и обсуждение.** В подавляющем большинстве четко визуализировались клетки гранулоцитарного и/или эритроидного ряда и/или тромбоциты. Отмечалось резкое увеличение количества макрофагов, которые встречались преимущественно в крупных скоплениях по 8–15 и более, регулярно в частых полях зрения встречались одиночные макрофаги, в единичных случаях их было на столько много, что их вносили в счет миелограммы. В миелограмме почти у всех пациентов были отмечены: раздражение моноцитарного ростка; вакуолизация ядра и цитоплазмы, с прикраевой базофилией от умеренной до выраженной; омоложение ростка до промиелоцитов; наличие моноцитов с признаками фагоцитоза ( $n = 3$ ). В пунктате костного мозга лимфоидный росток был расширен, в 17 случаях (после перенесенной вирусной инфекции – инфекционный мононуклеоз, герпетическая инфекция), проводили

**Результаты и обсуждение.** ВА был диагностирован у 18,2% обследованных больных. Распространенность ВА при отдельных нозологических формах ЛН составляла: при ХЛЛ – 12,5%, ЗЛ – 10,7%, ММ – 31,6%. При оценке продолжительности жизни 55 больных ЛН нами отмечена большая доля (70%) умерших среди больных ЛН с выявленной активностью ВА, чем у больных без ВА (15,6%) ( $\chi^2 = 10,073$ ;  $p < 0,05$ ). При анализе выживаемости больных ЛН в течение 70 мес, в группах ВА-позитивных и ВА-негативных больных выявлено существенное различие в величинах долей умерших на различных сроках наблюдения. При сравнении кривых выживаемости ВА-позитивных и ВА-негативных больных выявлено, что общая продолжительность жизни на протяжении наблюдения была меньше ( $p = 0,001$ ) у больных ЛН с ВА, чем у ВА-негативных больных.

**Заключение.** Установлено, что больные лимфоидными неоплазиями имеют повышенную склонность к образованию волчаночного антикоагулянта, что является дополнительным аутоиммунным осложнением при этой патологии. Показано, что наличие антифосфолипидной активности у этой категории больных может быть одним из неблагоприятных прогностических признаков течения болезни.

подсчет лимфограммы так как среди лимфоцитов встречались лимфоидные клетки более крупных размеров, с омоложенной структурой хроматина, как правило широкоцитоплазматные, и базофилией цитоплазмы (вирус ассоциированные лимфоциты, "атипичные мононуклеары"). Процентное содержание этих клеток было варибельное от единичных клеток до 28% в лимфограмме, во всех случаях преобладали малые формы лимфоцитов (68–80%), а содержание больших гранулярных лимфоцитов не превышало 5%. Обращало внимание на себя наличие плазматических клеток, которые встречались даже в скоплениях по 2–3 клетки, часть из которых были отнесены к "пламенеющим", часть плазматических были 2–3 ядерные, единичные клетки содержали тельца Рассела. При оценке миелоидного ростка в отдельных случаях тоже было выявлено определенные морфологические признаки диспоза: грубая обильная зернистость по типу токсогенной, вакуолизация цитоплазмы. Мегакариоцитарный росток в пунктате костного мозга был в пределах возрастной нормы, в 5 случаях отмечено расширение ростка от умеренного (30–50 мегакариоцитов в препарате) до выраженного (более 100 клеток). Раздражение мегакариоцитарного ростка наблюдалось тогда, когда в гемограмме была тромбоцитопения, и этих же случаях отмечалась корреляция с описанными миелограммами, в которых были обнаружены макрофаги, в цитоплазме которых были обнаружены тромбоцитарные пластинки. Выявленная неконтролируемая активация макрофагов, и обусловленный, нерегулируемый этим фагоцитоз клеток крови и их предшественников были отличительной особенностью гемофагоцитарного синдрома, практически всегда приводящего к нейтропении в гемограмме.

**Заключение.** Для дифференциальной диагностики нейтропений необходимо исследование пунктата костного мозга, так как изменения в миелограмме определяются формой заболевания, и дальнейшая тактика выбора терапии зависит от скоординированного взаимодействия врачей различных специальностей (морфологов, лаборантов, педиатров, гематологов, иммунологов и др.).

### Влияние степени сульфатирования на антикоагулянтную активность крахмала и инулина

А.А. Кужим<sup>1</sup>, Н.Н. Дрозд<sup>1</sup>, М.А. Торлопов<sup>2</sup>, В.А. Макаров<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России, Москва; <sup>2</sup> Институт химии Коми научного центра УрО РАН, Сыктывкар

**Введение.** Величина антикоагулянтной (АК) активности сульфатов полисахаридов растительного/животного происхождения (гепарины, фукоиданы, а также сульфаты галакто-

маннанов, каррагенанов, галактанов, целлюлозы, пектинов, хитозана) модулируется молекулярной массой, количеством и расположением О-сульфатных или свободных карбоксиль-