

фекций. Цель исследования – оценить частоту встречаемости осложнений дыхательной системы при лимфолифферативных заболеваниях – хроническом лимфолейкозе (ХЛЛ), Ходжкинской (ЛХ) и неходжкинской лимфомах (НХЛ) у больных, проживающих в Ханты-Мансийском автономном округе в сравнении больными, проживающими в Ульяновской области.

**Материалы и методы.** Проанализировали 1770 историй болезни (Ханты-Мансийский автономный округ – 1010, Ульяновская область – 760) с 2004 по 2010 г. Оценку разницы частотных показателей инфекционных осложнений разной локализации проводили по критерию  $\chi^2$  и считали статистически значимой при  $p < 0,05$ .

**Результаты и обсуждение.** Установлено, что локализованные формы инфекционных осложнений у больных лимфолифферативными заболеваниями доминировали над генерализованными. У больных гемобластозами Ханты-Мансийского автономного округа пневмонии встречались чаще, чем в Ульяновской области и преобладали в группах с НХЛ и ХЛЛ. Так, в Ханты-Мансийском автономном округе частота встречаемости инфекционных осложнений дыхательной системы была наибольшей при НХЛ и ХЛЛ – по 119 (13,4%) случаев. В этих же группах чаще встречались

бронхиты/трахеиты и пневмонии. Распределение фарингитов и синуситов у больных с разными формами гемобластозов существенно не различалось. При ретроспективном анализе историй болезни больных гемобластозами в Ульяновской области распространенность инфекций органов дыхания была наибольшей у больных НХЛ – 106 (12,8%) и ХЛЛ – 84 (10,2%), несколько меньше – при наличии ЛХ – 75 (9,1%). По нозологической структуре, наибольшую долю среди инфекционных осложнений органов дыхания составили бронхиты/трахеиты и фарингиты: НХЛ – 4,7% и 4,6%, ЛХ – 3,3% и 3,5%, ХЛЛ – 4,1% и 3,3% от общего числа случаев. Наименьшее количество случаев в данном регионе представлено пневмониями.

#### **Выводы:**

1. В проведенном исследовании локализованные формы инфекционных осложнений у больных лимфолифферативными заболеваниями и множественной миеломой преобладали над генерализованными, причем из локализованных форм доминировали инфекции дыхательной системы ( $p < 0,05$ ).

2. У больных гемобластозами Ханты-Мансийского автономного округа пневмонии встречались чаще, чем в Ульяновской области, с преобладанием в группах с НХЛ и ХЛЛ ( $p < 0,05$ ).

### **Наследственные тромбоцитопатии: классификация, диагностика, лечение**

С.А. Васильев, А.В. Мазуров, В.Л. Виноградов, Е.Б. Орел, А.Л. Берковский, Э.Г. Гемджян

ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России; Российский кардиологический научно-производственный комплекс Минздравсоцразвития России, Москва

К наследственным тромбоцитопатиям относятся нарушения тромбоцитарного гемостаза наследственного генеза. При тромбоцитопатиях геморрагический синдром характеризуется легкой синяковостью, экхимозами, кровоточивостью слизистых оболочек (носовые и маточные кровотечения). Геморрагический синдром может существенно повышаться при хирургических операциях и травмах. Развитие геморрагического синдрома при наследственных тромбоцитопатиях обычно происходит на фоне нормальных показателей коагуляционного гемостаза. Главным патофизиологическим признаком этих видов патологии является угнетение: по крайней мере одной из функциональных реакций тромбоцитов – агрегации в ответ на специфические агонисты; секреции из гранул; адгезии тромбоцитов и др. Некоторые тромбоцитопатии сопровождаются снижением числа циркулирующих тромбоцитов в крови, однако в этих случаях, в отличие от обычных тромбоцитопений, геморрагический синдром, как правило, развивается при достаточно высоком количестве тромбоцитов – более 50 000 в 1 мкл. Наследственные тромбоцитопатии встречаются редко и могут наследоваться как по аутосомно-доминантному, так и по аутосомно-рецессивному признаку. Частота одного из наиболее известных заболеваний этой группы – синдрома Вискотта–Олдрича по приблизительным оценкам составляет 4–6 больных на 1 000 000 в европейских популяциях. Развитие молекулярно-биологических методов позволило к настоящему времени выявить молекулярные механизмы, лежащие в основе большинства наследственных тромбоцитопатий, т.е. установить ассоциации функциональных и морфологических нарушений с мутациями в генах определенных белков тромбоцитов и/или мегакариоцитов. В основе современной клас-

сификации наследственных тромбоцитопатий лежат: характер генетического дефекта, определяющего тип дефицитных или поврежденных молекул; нарушения отдельных биохимических путей; патологические изменения структурных элементов и морфологии тромбоцитов. В классификацию наследственных тромбоцитопатий входят: 1) дефекты мембранных рецепторов тромбоцитов (тромбастения Гланцманна, синдром Бернара-Сулье и др.); 2) дефекты сигнальных молекул (нарушение синтеза тромбоксана А<sub>2</sub>, нарушения в системах проведения сигнала); 3) дефекты цитоскелета (синдром Вискотта–Олдрича, X-сцепленная тромбоцитопения, аномалия Мея-Хегглина; синдромы Фехтнера, Эпштейна и Себастиана); 4) дефициты плотных (δ)- и α-гранул тромбоцитов (синдромы Германского–Пудлака, Чедиака–Хадаши, серых тромбоцитов; Квебекский синдром); 5) нарушения прокоагулянтных свойств тромбоцитов (синдром Скотта); 6) дефицит гемопоэтических факторов (тромбоцитопения Париж–Трауссе и др.); 7) тромбоцитопатии с неясным генезом (Монреальский синдром, наследственная микротромбоцитарная тромбоцитопатия); 8) наследственные тромбоцитопении без изменений функции и морфологии тромбоцитов (наследственная амегакариоцитарная тромбоцитопения, TAR-синдром). В лечении наследственных тромбоцитопатий и, в частности, геморрагического синдрома используют: трансфузии тромбоцитарной массы, препараты десмопрессина (DDAVP, эмосинт), рекомбинантный активированный VII фактор (НовоСэвен, Коагил). Кардинальным методом лечения является трансплантация аллогенного костного мозга. Показано выздоровление больных с тромбастенией Гланцманна и синдромом Вискотта–Олдрича после трансплантации аллогенного костного мозга.

### **Применение интерферона-α при Т-клеточных лимфомах кожи**

Ю.Е. Виноградова

ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России, Москва

**Введение.** Цель исследования – определение роли и места интерферона-α (ИНФ-α) в терапии Т-клеточных лимфом кожи (Т-КЛК).

**Материалы и методы.** Рекомбинантный ИНФ-α<sub>2а</sub> (ИНФ-α) применяли для лечения у 76 пациентов (43 женщин и 33 мужчин) в возрасте от 22 до 82 лет. В группе наблюдались 47 больных грибвидным микозом (ГМ), 16 – синдромом Сезари (СС), 3 – первичной кожной анаплазированной крупноклеточной лимфомой CD30<sup>+</sup> (ПКАКЛ), 8 – эпидермотропной агрессивной Т-клеточной лимфомой CD8<sup>+</sup> (ЭА-ТКЛ CD8<sup>+</sup>). У 2 боль-

ных наблюдалась панникулитоподобная Т-клеточная лимфома (ПП-ТКЛ) с поражением подкожной клетчатки. Для верификации диагноза применяли клинико-морфологические и молекулярно-генетические методы исследования. ИНФ-α применяли при всех стадиях Т-КЛК. На первом этапе лечения ИНФ-α преимущественно применяли в качестве монотерапии по 3 млн ЕД в день в течение 2–3 мес подкожно, при положительном эффекте по 3 млн ЕД через день в течение 1–2 лет. При неполном эффекте от ИНФ-α через 2–3 мес к лечению добавляли малые дозы цитостатиков, ретиноидов или применяли ПУВА-терапию.