

донаций возможно лишь при "поддерживающей терапии". Донорство не только способствует спасению жизни пострадавших, но, вызывая временную гипоксию, повышает адаптационные возможности самих доноров, приобретающих относительную толерантность к различного рода кровопотерям при получении травм, например, вследствие автомобильных аварий. Ситуация, наблюдаемая в мире и в России, побуждает постоянно напоминать об актуальности развития донорского движения, которому пока нет альтернативы. К этим мероприятиям следует отнести: а) создание больших запасов (банков) крови и ее компонентов, в том числе аутокрови; б) подготовку

мобильных отрядов специалистов-гемотрансфузиологов, работающих в тесном контакте со службами спасения (МЧС); в) постоянную заботу об увеличении резерва потенциальных доноров (не имеющих возрастных ограничений), особенно среди молодежи; г) обучение (со школьной скамьи) населения страны оказанию доврачебной помощи и самопомощи, в первую очередь по остановке кровотечений; д) продолжение поиска высокоэффективных кровезаменителей, "искусственной крови", обладающих способностью к газообмену. "Побочным эффектом" рекомендуемых мероприятий могут оказаться общее оздоровление нации и ее гуманизация.

Неходжкинские лимфомы при синдромах хромосомной нестабильности у детей

Е.И. Козлова, И.П. Цимбалюк-Волошин, В.Е. Логинский

Коммунальное учреждение Львовского областного совета Западноукраинский специализированный детский медицинский центр; ГУ Институт патологии крови и трансфузионной медицины АМН Украины, Львов, Украина

Введение. Синдромы хромосомной нестабильности (СХН) – это группа редких заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования, общей характеристикой которых является феномен повышенной ломкости хромосом, комбинированный иммунодефицит, повышенная чувствительность к ионизирующему облучению, а также повышенный риск развития онкологической патологии. СХН включают атаксию-телеангиэктазию (АТ, синдром Луи-Бар), синдром Ниймеген (NBS, Nijmegen breakage syndrome), синдром Блума, анемию Фанкони, пигментную ксеродерму и др.

Материалы и методы. Диагностика NBS и АТ базировалась на специфических фенотипических признаках, результатах клинических, генетических и лабораторных исследований. Диагноз неходжкинской лимфомы (НХЛ) установлен на совокупности клинической симптоматики, гистоморфологического и иммунофенотипического исследований опухолевого субстрата.

Результаты и обсуждение. В течение 1992–2011 гг. в отделении гематологии и интенсивной химиотерапии Западноукраинского специализированного детского медицинского центра лечение по поводу НХЛ получали 88 детей, у 7 (6,2%) из которых диагностированы СХН, их них у 6 – NBS, у 1 – АТ. У 4 больных СХН выявили одновременно с манифестацией лимфопролиферативного процесса, у 3 детей развитие НХЛ отмечено на фоне уже установленного диагноза СХН. Возрастная медиана для этой группы детей – 9 лет 4 мес. (4 года 4 мес – 12 лет 2 мес). Мутация 675del5 гена *NBS1* выявлена у всех пациентов с NBS. Клинические проявления были характерны для больных с NBS: краниофациальные изменения (микроцефалия, "птичьё" лицо), отставание в физическом развитии, изменения на коже (гипо- и гиперпигментация). Обнаружены другие типические аномалии: синдактилия и клинодактилия у

2 больных, гипоплазия почки у 1 ребенка. Характерными проявлениями АТ были прогрессирующая церебральная атакия, телеангиэктазии, пятна гипо- и гиперпигментации. На основании гистологического исследования биопсийного материала лимфобластная лимфома диагностирована у 1 ребенка, диффузная В-крупноклеточная лимфома – у 5, лимфома из крупных и мелких клеток – у 1 больного. В большинстве случаев первичная локализация имела нодальный характер: периферические лимфатические узлы (ЛУ) и селезенка – у 7 (100%), абдоминальные ЛУ – у 5 (71,4%), ЛУ средостения – у 5 (71,4%). Среди экстранодальных очагов диагностировано поражение печени – у 6 (85,7%), легочной ткани и плевры – у 4 (57,1%), почек у 1 (14,3%) ребенка. Атипические клетки в костном мозге (L1/L2 лимфобласты по FAB-классификации) выявлены у больного с лимфобластной лимфомой. Лечение НХЛ проводили согласно протоколам ВФМ-группы (NHL-BFM-95, НХЛ-ДГЛЛУ-2000). До начала ХТ 2 детей умерли и 2 детей – на начальных этапах химиотерапии вследствие распространенного опухолевого процесса и инфекционных осложнений, 1 ребенок – в результате прогрессирования лимфомы. Программная терапия проведена в полном объеме у 2 детей, которые пребывают в продолжительной ремиссии (12 и 8 лет).

Заключение. Клиническое течение НХЛ у детей с СХН усугубляется наличием сопутствующих инфекционных осложнений на фоне комбинированного иммунодефицита, что требует интенсивной антибактериальной и антимикотической защиты, а также коррекции иммунологического статуса. Цитостатическое лечение НХЛ у детей с СХН возможно и эффективно с учетом индивидуализации режимов протокольной терапии и коррекции доз в сторону их уменьшения, принимая во внимание мутагенное и иммуносупрессивное действие химиопрепаратов.

Опыт лечения неходжкинских лимфом у детей

Е.И. Козлова, И.П. Цимбалюк-Волошин

Коммунальное учреждение Львовского областного совета Западноукраинский специализированный детский медицинский центр; ГУ Институт патологии крови и трансфузионной медицины НАМН Украины, Львов

Введение. Неходжкинские лимфомы у детей (НХЛ) – гетерогенная группа неоплазий, возникающих вследствие злокачественной клональной трансформации В- или Т-клеток на разных этапах дифференциации. Варианты НХЛ отличаются морфологически и иммунологически, что и определяет разнообразие их клинических проявлений, чувствительность к цитостатической терапии, прогноз.

Материалы и методы. В анализ включен 81 ребенок с впервые диагностированными НХЛ – лимфома Беркитта (ЛБ) – 38 (46,9%) детей, лимфобластная лимфома (ЛБЛ) – 24 (29,6%), диффузная В-крупноклеточная лимфома (В-ККЛ) – 9 (11,1%) и 10 (12,4%) – анапластическая Т(0)-крупноклеточная лимфома (АККЛ). Диагностика НХЛ основана на результатах клинического обследования, гистоморфологического и иммунофенотипического исследований опухолевого субстрата. Лечение НХЛ проводили согласно протоколам ВФМ-группы (NHL-BFM-95, НХЛ-ДГЛЛУ-2000).

Результаты и обсуждение. Терапевтическую тактику, объем и интенсивность полихимиотерапии (ПХТ) определяли в зависимости от варианта и стадии лимфомы, ответа на цитостатическое лечение. Выделено три основные терапевтические группы: терапия ЛБЛ, зрелых В-клеточных НХЛ (ЛБ, диффузной В-ККЛ) и АККЛ. При ЛБЛ терапевтическая тактика базировалась на принципах лечения детей с острыми лимфобластными лейкозами. Терапевтический подход к больным со зрелыми В-НХЛ (ЛБ, диффузной В-ККЛ), а также АККЛ согласно протоколам ВФМ-группы отличался от лечебной тактики у детей с ЛБЛ и заключался в применении комбинации высокодозовых цитостатических препаратов короткими курсами (4–7 дней), которые периодически повторялись. Интенсивная ПХТ у детей с НХЛ сопровождалась тяжелыми осложнениями. В период циторедуктивной префазы у 11 детей отмечены метаболические расстройств как следствие синдрома острого лизиса опухолевой массы: острая