

Новый подход к терапии больных с наследственной патологией эритрона, как альтернативы гемотрансфузионной терапии

Д.А. Байтаева¹, С.С. Бессмельцев²

¹ Азербайджанский НИИ гематологии и трансфузиологии им. Б.А. Эйвазова, Баку, Азербайджан; ² Российский НИИ гематологии и трансфузиологии, Санкт-Петербург

Введение. Проблема лечения α - и β -талассемии составляет важный раздел современной гематологии и имеет большое научно-практическое значение. Патология тяжелая, малоизученная и потому трудно поддается лечению особенно, если заболевание сочетается с наследственным гемохроматозом, поздней кожной порфирией, серповидноклеточной анемией и с дефицитом фермента Г-6-ФД. Применяемая, так широко, при талассемии гемотрансфузионная терапия обладает временным эффектом и опасностью инфицирования гемотрансмиссивными инфекциями, преимущественно вирусами гепатитов В и С, аллоиммунизации, перегрузки организма железом, с развитием кардиомиопатии и функциональной недостаточности печени. Поэтому, любой новый предложенный метод терапии, направленный на купирование анемического синдрома при талассемии, снижение количества гемотрансфузий и осложнений является жизненно важным и необходимым. В этом отношении заслуживают внимание результаты полученные после применения при талассемии нового комплексного подхода к лечению. **Материалы и методы.** Обследовано 95 больных талассемией в возрасте 8–42 лет, которые были разделены на 2 группы.

Результаты и обсуждение. В 1-ю вошли 25 пациентов с α - и 30 с β -талассемией, которым в лечении наряду с гемотрансфузиями (в начале лечения, 20–40 мл/кг массы тела), хелаторами десфералом (30–40 мг/кг), либо деферазироксом (20–30 мг/кг), гептралом (400 мг 3 раза в неделю, внутривенно) назначался рекомбинантный эпоэтин- α (Эпрекс), из расчета 30000 МЕ 3 раза в неделю, подкожно, в среднем, в течение 4–6 нед, до повышения уровня гемоглобина, в пределах 110–115 г/л. При назначении Эпрекса доза корректировалась с учетом повышения показателей гемоглобина (на 10 г/л каждые 2 недели). Для снижения эндогенной интоксикации и

осложнений после гемотрансфузий и гемолиза, связанного с основным заболеванием больным с талассемией назначались сеансы плазмафереза (2–3 раза в месяц). В качестве сравнения выделена группа из 20 больных с α - и 20 с β -талассемией, которые в лечении получали только гемотрансфузии с десфералом и гептралом. У пациентов 1-й группы анемия купировалась в короткие сроки и больные в течение последующих 3–4 лет наблюдения не нуждались в регулярных гемотрансфузиях. Со снижением перегрузки железом улучшалась работа сердца и печени, повышалось качество жизни. Учитывая специфику основной патологии – постоянный гемолиз, уровень гемоглобина у больных поддерживался периодическим приемом Эпрекса, в дозе 20000 МЕ, в неделю, с 1 сеансом плазмафереза в месяц и приемом карсила (2 таблетки 2 раза в день). Во 2-й сравниваемой группе, несмотря на интенсивную терапию, анемия определялась постоянно (гемоглобин до лечения $60 \pm 1,4$ г/л и после $72 \pm 2,3$ г/л, гематокрит 19,1% и 20,2% соответственно). Больные вынуждены были периодически поступать в клинику на возобновление лечения размороженными, отмытыми эритроцитами (в дозе 200–400 мл в неделю) в сочетании с десфералом, до 1 г в неделю. Эффективность гемотрансфузионной терапии повышалась у всех больных, если перед ее проведением проводились сеансы плазмафереза.

Заключение. Полученные результаты позволяют заключить, что лечение анемического синдрома при талассемии вступает в новую фазу развития и применение Эпрекса в сочетании с сеансами плазмафереза и гепатопротекторами является альтернативой гемотрансфузионной терапии. Метод высокоэффективен и применение его при наследственной патологии крови вполне оправдано.

Тромбодинамика – метод интегральной оценки состояния системы гемостаза

А.Н. Баландина^{1,4}, Н.П. Сошитова⁵, А.А. Полетаев², Д.М. Полохов², К.Г. Копылов², С.К. Кравченко², Е.Б. Орел², С.А. Васильев², Ф.И.^{1,5} Атауллаханов

¹ Центр теоретических проблем физико-химической фармакологии РАН; ² ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России;

³ Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова; ⁴ ФНКЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева Минздравсоцразвития России; ⁵ ООО "Гемакор", Москва

Введение. Несмотря на большое количество и разнообразие коагулологических тестов, принятие решения врачом о необходимости назначения или изменения направленной на коррекцию гемостаза терапии зачастую бывает затруднено. Это связано как с недостаточной чувствительностью стандартных тестов к гиперкоагуляционному синдрому, так и с особенностью их проведения – вызывать максимальный ответ системы вследствие высокой активации свертывания.

Материалы и методы. В работе проведено исследование прогностической ценности нового коагулологического теста – тромбодинамики. Метод основан на регистрации фибринового сгустка, образующегося при активации свертывания локально на поверхности с иммобилизованным тканевым фактором. Основные показатели теста тромбодинамики: стационарная скорость роста сгустка и наличие/отсутствие спонтанных сгустков, также измеряли активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ). В исследование включены несколько групп пациентов с различными генетическими нарушениями в системе гемостаза или находящиеся на терапии препаратами, приводящими к изменению показателей гемостаза как в сторону повышенной кровоточивости, так и в сторону повышенного риска развития тромботических осложнений. Рассматривались следующие группы пациентов: здоровые добровольцы (28 мужчин и 34 женщины в возрасте от 19 до 65 лет, средний возраст 36 ± 12 лет), больные тяжелой формой гемофилии А (18 мужчин в возрасте от 20 до 60 лет, средний возраст 37 ± 13 лет), больные ишемической болезнью сердца на терапии гепарином, инфузатом 700–1000 МЕ/ч (15 мужчин и 23 женщины в возрасте от 24 до 67 лет, средний

возраст 55 ± 13 лет), больные лимфомой Ходжкина, проходящие химиотерапию по программе ВЕАСОРР на 8-й день 1-го курса химиотерапии (4 мужчины и 16 женщины в возрасте от 17 до 38 лет, средний возраст 26 ± 7 лет), пациенты с генетически выявленными и клинически подтвержденными тромбофилиями (3 мужчины и 3 женщины в возрасте от 27 до 70 лет, средний возраст 47 ± 13 лет).

Результаты и обсуждение. Получены следующие значения (среднее \pm SD) скоростей роста сгустка по группам пациентов: 24 ± 3 мкм/мин (здоровые добровольцы), 14 ± 3 мкм/мин (больные гемофилией А), 7 ± 3 мкм/мин (гепаринотерапия), 31 ± 7 мкм/мин (химиотерапия) и 40 ± 10 мкм/мин (тромбофилия). Образование спонтанных сгустков наблюдалось в группе пациентов на химиотерапии (у 40% больных) и у 50% пациентов с тромбофилией. Показатели в каждой из рассмотренных групп пациентов статистически значимо различались от таковых в группе здоровых добровольцев ($p < 0,05$). АЧТВ статистически значимо различалось от нормы от такового в группах пациентов с гемофилией, гепаринотерапией и химиотерапией.

Заключение. Тест тромбодинамика является высокочувствительным к тяжелой форме гемофилии А и тромбофилии, а также к проведению гепаринотерапии и химиотерапии.

Работа частично поддержана грантами РФФИ 10-01-91055, 11-04-00303, 11-04-12080, 12-04-00652-а, 12-04-00438-а и программами фундаментальных исследований Президиума РАН "Фундаментальные науки – медицине", "Интегративная физиология" и "Молекулярные механизмы физиологических функций".