

ретикулоэндотелиальной системы, обусловленное синтезом антитромбоцитарных антител. Основное клиническое проявление ИТП – геморрагический синдром, чрезвычайно вариабельный: от отсутствия или единичных петехий и экхимозов до обширных геморрагий на коже и слизистых и внутрисерепных кровоизлияний. Риск возникновения кровотечений зависит от тяжести тромбоцитопении. Дополнительную роль в возникновении геморрагического синдрома могут играть иные факторы, в том числе сосудистая стенка. Нарушения в системе гемостаза тесно связаны с функциональным состоянием эндотелия, что в дальнейшем сказывается на развитии тяжелых геморрагических осложнений. В результате данного исследования была проведена комплексная оценка функции эндотелия и системы гемостаза у больных ИТП, что позволило выявить нарушения функции эндотелия и прогнозировать развитие тяжелых геморрагических осложнений, а так же оптимизировать тактику лечения.

Цель работы. Изучить возможные механизмы развития геморрагического синдрома на основании исследования функции эндотелия и системы гемостаза у больных ИТП.

Материалы и методы. На базе гематологического отделения клиники госпитальной терапии СамГМУ обследованы 90 больных ИТП (56 женщин и 34 мужчин) в возрасте 18–40 лет (средний возраст 27 лет). Больных ИТП разделили на 3 группы по концентрации тромбоцитов в периферической крови: в 1-ю группу включили 28 больных (18 женщин и 10 мужчин) с $0-30 \cdot 10^9/\text{л}$; во 2-ю – 32 больных (20 женщин и 12 мужчин) с $31-50 \cdot 10^9/\text{л}$; в 3-ю 30 больных (18 женщин и 12 мужчин) с $51-100 \cdot 10^9/\text{л}$. Каждую группу подразделили на 2 подгруппы в зависимости от наличия или отсутствия геморрагического синдрома. В 1-й группе наблюдался геморрагический синдром у 17 (60,7%) больных, во 2-й – у 20 (62,5%),

в 3-й – у 8(26,7%). Снижение концентрации тромбоцитов у больных без проявлений геморрагического синдрома выявлено при случайном обследовании. Контрольную группу составили 30 здоровых лиц – доноров Самарской областной станции переливания крови в возрасте от 18 до 40 лет. Клиническое обследование включало изучение жалоб, анамнеза заболевания, физикальное и лабораторное обследования (общий анализ крови с подсчетом тромбоцитов в мазке, гемостазиограмма – показатели тромбоцитарного и плазменного звеньев гемостаза). Всем больным проводили комплексную лабораторно-инструментальную оценку функции эндотелия. Непрямую или инструментальную оценку дисфункции эндотелия проводили на аппарате ЛАКК-ОП (ООО "Лазма", Москва). Для непрямого оценки функции эндотелия применяли метод компрессионной пробы. Прямую оценку функции эндотелия проводили путем определения уровня маркеров эндотелиальной дисфункции: эндотелина-1, фактора Виллебранда, С-реактивного белка, а так же определение уровня фактора роста эндотелия сосудов (VEGF).

Результаты и обсуждение. У всех больных с наличием геморрагического синдрома, несмотря на различный уровень тромбоцитопении, выявили нарушение функции эндотелия, обнаруженное с помощью лазерной доплеровской флоуметрии, что подтверждалось лабораторными тестами. У больных без геморрагического синдрома, независимо от количества тромбоцитов, функция эндотелия не отличалась от контрольной группы.

Заключение. Нарушение функции эндотелия является одним из основных прогностических факторов развития геморрагического синдрома у больных ИТП и зависит не только от концентрации тромбоцитов в периферической крови, но и от состояния эндотелия.

Опыт применения трансплантации аллогенного костного мозга у больных первичным миелофиброзом с промежуточным-2 и высоким риском по прогностической шкале DIPSS

Барабанщикова М.В., Морозова Е.В., Бархатов И.М., Байков В.В., Зубаровская Л.С., Афанасьев Б.В.

НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова

Введение. Первичный миелофиброз (ПМФ) – хроническое миелопролиферативное заболевание, характеризующееся непрерывно прогрессирующим течением, прогноз ПМФ определяют факторы риска. Для терапии больных с промежуточным-2 и высоким риском по шкале DIPSS используют гидроксимочевину, ингибиторы JAK2. Однако единственным радикальным методом лечения является трансплантация аллогенного костного мозга (алло-ТКМ).

Цель работы. Оценить эффективность алло-ТКМ у больных ПМФ с промежуточным-2 и высоким риском по прогностической шкале DIPSS.

Материалы и методы. В НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р. М. Горбачевой выполнена алло-ТКМ у 7 больных ПМФ. Медиана возраста составила 41 (30–49) год. Из них у 5 больных был промежуточный-2 риск по шкале DIPSS, у 2 больных алло-ТКМ проведена в фазе трансформации в острый лейкоз. У 3 больных обнаружена мутация JAK2V617F, у 4 больных мутация JAK2V617F не обнаружена. Медиана времени от установления диагноза до алло-ТКМ составила 1,7 (0,7–16,8) года. У 4 больных алло-

ТКМ выполнена от совместимого неродственного донора, у 1 – от частично несовместимого донора, у 3 – от родственного. Во всех случаях проводили режим кондиционирования со сниженной токсичностью (бусульфан 8 мг/кг, флударабин 180 мг/м²), профилактику острой РТПХ – такролимус, метотрексат/селл-септ с использованием АТГАМ 60 мг/кг при неродственной алло-ТКМ.

Результаты. Медиана наблюдения составила 5 (0,23–27,5) мес. Восстановление кроветворения наблюдали у 6 больных в среднем на Д+30. Из них 2 больных достигли полного донорского химеризма на Д+30 и Д+51 с последующим регрессом фиброза костного мозга до стадии МФ-0 на Д+365 после алло-ТКМ. Двухлетняя общая выживаемость равна 42%. Осложнения: у 1 больного – острая РТПХ, у 1 – хроническая РТПХ, у 1 – инфекция, у 1 – прогрессия.

Заключение. Алло-ТКМ является методом, приводящим к излечению больных ПМФ. Необходимо раннее решение вопроса о сроках выполнения алло-ТКМ у больных промежуточного-2 и высокого риска по прогностической шкале DIPSS.

Влияние мутаций системы гемостаза на течение геморрагического васкулита

Берман Ю.О., Давыдкин И.Л., Кривова С.П., Хайретдинов Р.К.

Кафедра госпитальной терапии с курсом трансфузиологии ГБОУ ВПО Самарский государственный медицинский университет Минздрава России

Введение. При геморрагическом васкулите (ГВ) вследствие воспалительного процесса в стенках микрососудов и

повреждения их эндотелия возникают гиперкоагуляционные сдвиги в системе гемостаза, приводящие к тромбофилии.