

заболеваемости отмечается в сельской местности (50,3%; ИП 2,26) по сравнению с городами (49,7%; ИП 2,16). При анализе распространенности лейкозов в различных административных, географических и экономических территориях выявлено значительное разнообразие. Так, лейкозы наиболее часто встречались на Апшеронском полуострове, где располагается крупный нефтехимический комплекс, и это заболевание наименее часто отмечалось в Нахичевани, где отсутствуют промышленные предприятия. Наши исследования показали, что начало заболевания лейкозами имеет ярко выраженный сезонный характер. Первичные симптомы заболевания наиболее

часто определялись в зимний период (35%), далее в порядке убывания идут весна (29%), осень (19%) и лето (17%). При исследовании ассоциации между генетическими факторами (группой крови и резус фактором) и частотой заболевания выявлено, что наиболее подвержены заболеванию лица с группой крови АВ (IV), а наименее с группой 0 (I). Лица с положительным резус фактором больше подвержены заболеванию по сравнению с лицами с отрицательным резус фактором.

Заключение. Проведенные исследования позволили детально определить эпидемиологические особенности лейкозов в Азербайджане.

Ретроспективный анализ осложненного течения периоперационного периода при спленэктомии у больных первичным миелофиброзом

С.А. Андрейченко, А.Ю. Буланов, Е.М. Шулуток, В.М. Городецкий

ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России, Москва

Введение. У больных первичным миелофиброзом спленэктомия является частым оперативным вмешательством, сопряженным с рядом тромбгеморрагических и инфекционных осложнений.

Материалы и методы. За 17-летний период (с июля 1994 г. по август 2011 г.) в Гематологическом научном центре выполнено 141 оперативное вмешательство больным первичным миелофиброзом, из них – 83 спленэктомии.

Результаты и обсуждение. Проанализировано 19 пациентов с первичным миелофиброзом, подвергшихся спленэктомии, у которых наблюдались периоперационные геморрагические осложнения (интраоперационная кровопотеря более 1000 мл и/или повторные оперативные вмешательства, обусловленные послеоперационными кровотечениями, либо сочетание этих факторов). В анализируемой группе было 11 (58%) мужчин и 8 (42%) женщин в возрасте от 27 до 77 лет, средний возраст 60 лет. При ретроспективной стратификации рисков по DIPSS больные могут быть разделены на 3 группы: 7 (37%) больных имели риск промежуточный-1, 7 (37%) – промежуточный-2 и 5 (26%) – высокий риск, что свидетельствовало о тяжести состояния и неблагоприятном прогнозе выживаемости. При оценке операционно-анестезиологического риска средний балл по шкале МНОАР составил 5, что также отражает тяжесть их исходного соматического состояния. Показаниями к операции были зависимость от трансфузий анемия (21,1%), спленомегалия (57,9%), портальная гипертензия (10,5%) и тяжелая тромбоцитопения (10,5%). До операции 15 (79%) больных имели выраженную тромбоцитопению, 3 (16%) – тромбоцитоз и 1 (5%) больной имел нормальный уровень тромбоцитов. В стандарт-

ных коагулологических тестах у большинства больных отклонений не было, однако у 2 (11%) выявлено удлинение АЧТВ до 1,5 норм, у 4 (22%) отмечено стойкое снижение протромбинового индекса. Нарушение агрегационных свойств тромбоцитов (как снижение, так и повышение агрегации с АДФ) диагностированы у 11 (79%) из 14 больных. У 5 (26%) больных в предоперационном периоде проведена гемостатическая терапия компонентами крови. Средняя масса удаленной селезенки составила более 3000 г ($3393,7 \pm 1775,6$ г; от 1270 до 7100 г). Средний объем кровопотери составил более 2000 мл ($2076,3 \pm 1531,5$ мл; от 200 до 5800 мл). Всем больным интраоперационно проводили заместительную инфузионно-трансфузионную терапию. Объем отделяемого по дренажам за 1-е сутки послеоперационного периода составил более 500 мл ($510,5 \pm 318,2$ мл; от 50 до 1400 мл). Повторные операции по поводу внутрибрюшных кровотечений перенесли 5 (26,3%) больных, из них 2 (10,5%) – повторные релапаротомии в связи с развившимся разлитым перитонитом. У половины (53%) больных в раннем послеоперационном периоде имелись инфекционные осложнения. У 1 (5%) больного в послеоперационном периоде отмечена прогрессия основного заболевания до стадии бластной трансформации.

Заключение. Проведение спленэктомии у больных первичным миелофиброзом нередко сопровождается тяжелыми геморрагическими осложнениями, несмотря на предоперационную подготовку и тщательное обследование, что, наиболее вероятно, связано с исходной тяжестью состояния больных, массивной спленомегалией и разнонаправленными комплексными нарушениями гемостаза.

Особенности течения гиперкоагуляционного синдрома у больных множественной миеломой

Е.В. Аникина, Т.И. Ксензова, О.П. Болдырева

ГБУЗ ТО Областная клиническая больница №1, Тюмень

Введение. Патологические сдвиги в системе гемостаза при множественной миеломе часты, разнообразны по генезу и включают в себя всю гамму патогенетических вариантов, от тяжелых кровоизлияний в жизненно важные органы до тромбозов вен и облитерации артерий. Нередко у одного и того же больного возникают одновременно, либо в разные фазы болезни все перечисленные виды нарушений гемостаза. Гемокоагуляционные изменения свидетельствуют об особой тяжести болезни, переходе ее в терминальную фазу, ухудшают прогноз, указывают на необходимость энергичных воздействий для prolongации жизни больного. При миеломе большую роль играет повышение вязкости крови с развитием специфического ДВС-синдрома, при котором с появлением в кровотоке тромбина, превращение фибриногена в фибрин прерывается на стадии растворимого фибрин-мономера, и образование мельчайших тромбоцитарных и фибриновых сгустков происходит в микроциркуляторном русле. Процесс характеризуется потреблением антикоагулянтов, в результате чего снижается их содержание в крови. Степень снижения уровня антикоагулянта АТIII отражает тяжесть патологии и обладает прогностической значимостью. Гистопатологическими признаками, связывающими тромбоз и онкопроцесс,

являются опухолевые тромбы: отложения фибрина, воспалительных и эндотелиальных клеток вокруг опухоли, адгезия тромбоцитов на опухоли. Опухолевые клетки обладают разнообразием прокоагулянтных свойств, включая клеточную экспрессию тканевого фактора, секрецию косвенных прокоагулянтных цитокинов. Указанные сдвиги в системе гемостаза можно обозначить, как протромботические.

Клиническое наблюдение. В Тюменском областном гематологическом центре наблюдался больной К. 47 лет с диагнозом множественной миеломы IgG, диффузно-очаговой формы, IIIA стадии. Поступил с жалобами на выраженную общую слабость, недомогание, ночную потливость, похудание на 15 кг за 3 мес, сильные боли в ногах, ограничивающие передвижения. Лабораторно в дебюте заболевания выявлены: анемия тяжелой степени, ускорение СОЭ, гиперпротеинемия до 123 г/л, секреция М-градиента до 59,7%, IgG 37,9 г/л, инфильтрация костного мозга плазматическими клетками до 40%, с признаками атипичности, остеодеструктивных изменений не обнаружено. Констатированы тромбозы глубоких вен обеих нижних конечностей. При исследовании системы гемостаза выявлены признаки гиперкоагуляции и тромбообразования, дефицит физиологических антикоагулянтов: ПТИ

81%, АЧТВ 26,1 с, фибриноген 659 мг/дл, D-димер 16,9 МЕ/мл (норма до 0,5 МЕ/мл), АТIII 56%, протеин С 64%, протеин S 67%, фактор VIII 130% (норма до 150%), IX 200% (норма до 130%). Больному провели 1 индукционный курс по протоколу VAD без редукции доз на фоне сопроводительной терапии, в течение всего периода лечения вводили гепарин внутривенно капельно инфузатом в течение 24 ч с коррекцией дозы по содержанию АЧТВ. В результате лечения была достигнута положительная клиническая динамика, однако гиперкоагуляционные изменения в системе гемостаза сохранялись. Амбулаторно постоянно принимал варфарин, антиагреганты. В последующем регулярно проводили вы-

сокодные, стандартные, противорецидивные курсы специфической терапии, однако заболевание имело неуклонно прогрессирующий, резистентный характер. Увеличивались тромботические осложнения, присоединялись субтотальные тромбозы периферических и глубоких вен верхних конечностей, подключичных сосудов на месте установки центральных катетеров. Через 14 мес после верификации диагноза пациент умер от тромбоэмболии легочной артерии.

Заключение. Особенности клинического течения множественной миеломы в данном случае явились тенденция к генерализованным тромбозам и дефицит физиологических антикоагулянтов.

Первичные диагностические ошибки острого лейкоза

М.С. Бабаев, А.М. Ахмедова, К.Э. Мехтиева

НИИ гематологии и трансфузиологии Азербайджанской Республики, Баку

Введение. Острый лейкоз (ОЛ) – онкологическое заболевание кроветворной системы, которое после развития в костном мозге распространяется во все органы и системы, и приводит к различным органическим и функциональным нарушениям. В некоторых случаях при поражении органов имеющиеся симптомы опережают основные диагностические показатели лейкоза, "симптомы крови" – анемия, лейкоцитоз/лейкопения, тромбоцитопения. А это является причиной обращения первичных больных к врачам различной специализацией и приводит к диагностическим ошибкам. Представленный нами материал посвящается результатам исследовательской работы в этом направлении.

Материалы и методы. В обследуемую группу вошли 55 больных (34 мальчика и 21 девочка) с диагнозом острого лейкоза в возрасте от 1 до 16 лет. У всех больных диагноз лейкоза выявлен впервые. У 48 больных был острый лимфобластный лейкоз, у 6 – острый миелобластный лейкоз, а у 1 – острый - промиелоцитарный - лейкоз. Из города Баку были 22 из 55 обратившихся, а остальные 33 из регионов республики.

Основной причиной обращения были: длительная анемия, увеличение периферических, часто шейных лимфатических узлов, частые простудные заболевания, оссалгии, боли в животе, гепатоспленомегалия, частые головные боли, раздражительность, светобоязнь, парезы зрительного и лицевого нервов, носовые и зубные кровотечения, различные гематомы и кровоподтеки кожи и слизистых, общая слабость и интоксикация, высокая температура.

Результаты и обсуждение. Исследование показало, что только 11 больных первично были направлены к гематологу с подозрением на болезни системы крови. Остальные 44 больных получали лечение под различными диагнозами: у 2 больных хронический тонзиллит + кардиопатия, 9 – часто повторяющиеся острые респираторные инфекции, у 2 – гепатит (инфекционный, хронический), у 1 – гипопластическая анемия, у 4 – лимфаденит, у 1 – перелом бедренной кости, у 2 – ревматоидный артрит, у 2 – железодефицитная анемия, у 1 – острый аппендицит, у 1 – гнойный орхит, у 1 – зоб, у 14 – хроническая анемия, у 1 – менингит, у 2 – парез лицевого нерва, у 1 – парез зрительного нерва. Продолжительность "лечения" составляла от 2 нед до 8 мес. У 2 больных проведено хирургическое вмешательство, которое у 1 больного закончилось смертельным исходом. Частота диагностических ошибок как у больных из центра так и регионов республики были почти одинаковы.

Заключение. Проведенные обследования показали что, в 80% случаев первичный диагноз острого лейкоза был поставлен ошибочно. Это воспринимается нами как очень серьезный факт, и дает основание делать следующие выводы:

Независимо от сферы деятельности каждый практикующий врач должен иметь понятие о лейкозе, о его клинике и течении.

Клинические симптомы в каждом отдельном случае должны рассматриваться более дифференцированно, по сравнению с лабораторными показателями. Во всех сомнительных/спорных случаях необходима консультация гематолога.

Возможные тактические ошибки в лечении гемолитических кризов у больных наследственными гемоглобинопатиями

М.С. Бабаев, К.Э. Мехтиева, А.М. Ахмедова

НИИ гематологии и трансфузиологии Азербайджанской Республики, Баку

Введение. Самая характерная черта наследственных гемоглобинопатий это наличие хронических гемолизозов с повторяющимися острыми кризами. Неправильное осмысление возможности сочетания наследственных и приобретенных факторов в развитии гемолитических кризов приводит к ошибочным тактикам лечения, которая еще более ухудшает течение болезни. В этом отношении хотим привести два случая к Вашему вниманию:

Клинические наблюдения. Больной Ахмедли А., 9 лет, в тяжелом состоянии с окклюзионным и гемолитическим кризами дрепаноталассемии поступил в нашу клинику: Hb 50 г/л, эр. 2 x 10⁹/л, рет. 80%. С целью лечения в отделении применена трансфузия эритроцитарной массы (2 процедуры), дезагрегационные, анагетические и др. препараты. В результате улучшилось состояние больного, явление гемолиза прекратилось, Hb поднялся до 112 г/л. Однако в последующие дни вновь отмечено падение гемоглобина, возобновился острый гемолиз. Трансфузия отмытых эритроцитов не дало положительного результата, Hb упал до 62 г/л. Это потребовало проведение дальнейшего диагностического поиска причины гемолиза. Проведенная реакция Кумбса оказалась резко положительной. Таким образом, определен вторичный – иммунный фактор для развития острого гемолиза. Приостановлена гемотрансфузия, проведена терапия пред-

низолоном – 1 мг/кг в сутки. За короткое время гемолиз приостановлен, Hb поднялся до 110 г/л. Полученный результат оказался стабильным.

Второй случай отмечен у мальчика в возрасте 5 лет с диагнозом β-талассемии, промежуточной формы. После установления диагноза в течение 1 года неоднократно проводили гемотрансфузии. В последний раз, прежде чем обратиться к нам, больному с заместительной целью была трижды перелита эритроцитарная масса в течение 9 дней. В результате ухудшилось состояние и развился острый гемолиз. Для верификации диагноза проведена реакция Кумбс, которая оказалась резко положительной. Начата иммунодепрессантная терапия преднизаломом. Со 2-го дня лечения интенсивность гемолиза уменьшилась, а затем гемолиз полностью купирован.

Заключение. Учитывая вышеизложенные мы пришли к следующим выводам:

Гемотрансфузия у больных наследственной гемоглобинопатией требует особого подхода, частые гемотрансфузии не всегда улучшают качество жизни.

Необходимо учесть возможности наличия вторичной – иммунной причины возникновения гемолитического криза у больных наследственной гемоглобинопатией. При возникновении продолжающегося и некорректируемого гемотрансфузией гемолизоза этот фактор должен особо учитываться.