

МАТЕРИАЛЫ ПОСТЕРНОЙ СЕССИИ II КОНГРЕССА ГЕМАТОЛОГОВ РОССИИ

Первичный миелофиброз: 20-летний опыт диагностики и лечения

Абдулкадыров К.М., Шуваев В.А., Мартынкевич И.С., Абдулкадырова А.С., Удальева В.Ю., Головченко Р.А., Зотова И.И., Полушкина Л.Б., Фоминых М.С., Жернякова А.А.

ФГБУ Российский НИИ гематологии и трансфузиологии ФМБА России, Санкт-Петербург

Введение. Клинические исследования новых препаратов направленного (таргетного) воздействия при первичном миелофиброзе (ПМФ) показали их высокую терапевтическую эффективность и повышение качества жизни больных.

Цель работы. Анализ 20-летнего опыта диагностики и лечения больных ПМФ в Санкт-Петербурге и создание базы данных для использования при оценке эффективности препаратов таргетной терапии.

Материалы и методы. Были проанализированы амбулаторные карты 296 больных с установленным диагнозом ПМФ в течение последних 20 лет. Собрана информация о частоте первичной заболеваемости, клинической картине, результатах первичного обследования и выживаемости больных в соответствии с прогностическими системами.

Результаты и обсуждение. Заболеваемость ПМФ в Санкт-Петербурге составила 1,06 (0,76–1,56) случая на 100 000 населения в год. Наиболее частыми клиническими проявлениями были: спленомегалия (71,4%), опухолевая интоксикация (33,3%) и тромбозы (25,4%). Префиброгическая стадия (0 баллов) была выявлена у 26,7% больных, ретикулярный фиброз (1 балл) – у 20%, очаговый коллагеновый фиброз (2 балла) – у 29,2%, диффузный коллагеновый фиброз (3 балла) – у 24,2%. При цитогенетическом исследовании нормальный кариотип выявлялся у 72,4% больных, у 7,9% митозов не получено. Цитогенетические аномалии были выявлены у 19,7% больных. Мутация *JAK2V617F* обнаружена у 49,7%. Общая 10-летняя выживаемость составила 44,4% с медианой 7,6 года. Блестный криз развился у 5,7% больных с медианой времени от установления диагноза до трансформации 5,1 года. Выживаемость больных статистически значимо различалась в зависимости от групп риска.

Выводы. ПМФ – миелопролиферативное новообразование, значительно ограничивающее продолжительность жизни. Выживаемость больных различается в зависимости от групп риска. Полученные данные могут использоваться в качестве исторического контроля при испытании лекарственных средств.

Заключение. ПМФ – миелопролиферативное новообразование, значительно ограничивающее продолжительность жизни. Выживаемость больных различается в зависимости от групп риска. Полученные данные могут использоваться в качестве исторического контроля при испытании лекарственных средств.

Эссенциальная тромбоцитемия: 10-летний анализ результатов наблюдений

Абдулкадыров К.М., Шуваев В.А., Мартынкевич И.С., Абдулкадырова А.С., Удальева В.Ю., Фоминых М.С., Головченко Р.А., Зотова И.И., Полушкина Л.Б., Четчин А.В.

ФГБУ Российский НИИ гематологии и трансфузиологии ФМБА России, Санкт-Петербург

Введение. Эссенциальная тромбоцитемия (ЭТ) – миелопролиферативное новообразование, которое существенно не ограничивает продолжительность жизни большинства больных, но может снижать ее качество и вызывать инвалидизацию.

Цель работы. Проведение анализа заболеваемости и проявлений ЭТ в Санкт-Петербурге (СПб.) в течение 10 лет для разработки оптимального алгоритма диагностики и лечения больных.

Материалы и методы. В течение последних 10 лет диагноз ЭТ был установлен у 215 больных. В ходе исследования была собрана и проанализирована информация о частоте первичной заболеваемости, результатах первичного обследования, проводимой терапии, частоте тромбозов и выживаемости больных. Проанализирован риск развития тромбозов в группах больных, разделенных по прогностической шкале ВОЗ-ЭТ.

Результаты и обсуждение. Первичная заболеваемость ЭТ в СПб. составила 1,3 (0,6–2,1) на 100 000 населения в год.

Медиана возраста на момент установления диагноза 57 лет. Наиболее частыми клиническими симптомами были: слабость (34%), головные боли и головокружение (27%), боли в суставах (22%), эритромелалгии (17%), кожный зуд (7%), у 39% больных не имелось симптомов. Мутация *JAK2V617F* обнаружена у 58% больных. Больные получали терапию гидроксимочевинной (61%), интерфероном (17%), анагрелидом 5%. Тромботические осложнения наблюдались у 31% больных (46 артериальных и 29 венозных тромбозов). Частота развития тромбозов статистически значимо различалась по группам риска шкалы ВОЗ-ЭТ (от 7,2% при низком риске тромбозов до 61,5% при высоком риске). Общая 10-летняя выживаемость составила 83,9%. Расчетная медиана выживаемости 13,4 года.

Заключение. Эссенциальная тромбоцитемия – одна из наиболее частых миелопролиферативных неоплазий. В результате исследования разработан алгоритм диагностики и лечения, основанный на прогнозе риска тромботических осложнений, оказывающих наибольшее влияние на продолжительность и качество жизни больных.

Значение функции эндотелия в диагностике геморрагического синдрома у больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой патогенезе идиопатической тромбоцитопенической пурпуры

Авдошина М.С., Давыдкин И.Л., Куртов И.В.

ГБОУ ВПО Самарский государственный университет Минздрава России; НИИ гематологии, трансфузиологии и интенсивной терапии, Самара

Введение. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) – это приобретенное иммуно-опосредованное заболевание, характеризующееся изолированным уменьше-

нием числа тромбоцитов при отсутствии других причин для возникновения тромбоцитопении. В основе данного заболевания лежит повышенное разрушение тромбоцитов клетками