

ведена оценка показателей феррокинетики. Методом RT-PCR исследованы полиморфизмы гена *HFE* (C282Y, H63D, S65C) в группах гемотрансфузионно-зависимых больных, а также больных без гемотрансфузий в анамнезе до начала ПХТ и в группе контроля.

**Результаты.** Вторичная перегрузка железом выявлена среди 30% трансфузионно-зависимых больных (в том числе тяжелой степени у 14,3%), в группе без предшествующих ге-

мотрансфузий – у 9,4% (легкой степени). Носительство мутантных аллелей отмечено у 25 и у 37,5% соответственно.

**Заключение.** Рост числа гемотрансфузий усугубляет тяжесть синдрома перегрузки железом. Наличие перегрузки железом, в том числе у больных без предшествующих гемотрансфузий, требует дальнейшего изучения, сопоставления с мутационными вариантами *HFE*, прогнозом, ответом на терапию.

### Применение плазмафереза при большой $\beta$ -талассемии

Байрамалибеи И.Э., Гаджиев Д.Б., Рагимов А.А.

Кафедра клинической трансфузиологии ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва

Основным методом терапии больных большой  $\beta$ -талассемией является применение гипертрансфузионного режима, основным осложнением которого является перегрузка организма железом. Избыточное отложение железа приводит к циррозу печени, сахарному диабету, кардиосклерозу и обуславливает недоразвитие вторичных половых признаков.

Цель проведения курсового плазмафереза (ПА) при талассемиях – увеличение объема и частоты проведения гемотрансфузий без осложнений, предотвращение или уменьшение излишнего отложения в организме железа, удаление из крови эритроцитарных, лейкоцитарных и белковых антител и снижение опасности развития реакции на гемотрансфузии, а также предотвращение отдаленных побочных эффектов трансфузий крови и ее компонентов, связанных с иммуносупрессией, интоксикацией.

ПА проводят одновременно с хелаторной терапией – препаратом десферал (20–25 мг/кг массы тела в день в течение 5 дней недели с последующим двухдневным перерывом).

Включение ПА в терапию больных большой  $\beta$ -талассемией позволяет повысить число неосложненных трансфузий в среднем с 17 (при проведении гемотрансфузий без ПА) до 30. В результате увеличения количества трансфузий крови и его компонентов у больных большой  $\beta$ -талассемией удается значительно повысить количество перелитой крови 1 больному в год. При гемотрансфузиях без применения ПА средний объем перелитой 1 больному крови и его компонентов составляет 5500 мл, при терапии с применением ПА он равен 8500 мл, доходя в некоторых случаях до 11 000 мл.

При гемотрансфузиях, сочетающихся с ПА, гемоглобин больных удается поддерживать на уровне в среднем 96 г/л, в то время как у больных без применения ПА – в среднем 68 г/л.

Изменения клинико-гематологических показателей при применении ПА у больных большой формой  $\beta$ -талассемии

отмечаются спустя 2–3 мес от начала применения ПА с дальнейшим улучшением в последующие месяцы при применении ПА. Наблюдается значительное уменьшение слабости, утомляемости, одышки, иктеричности склер и желтушности кожных покровов, повышаются концентрации эритроцитов, гемоглобина, уменьшается количество нормобластов. Положительная динамика продолжается в течение всего периода применения ПА. Через 12 мес от начала применения ПА наблюдается уменьшение размеров печени и селезенки, отмечается исчезновение неврологической симптоматики и увеличение массы тела больного. ПА оказывает благоприятное действие практически на все биохимические показатели – концентрации белков плазмы и билирубина понижаются сразу после первого курса ПА и продолжают понижаться в последующие месяцы при проведении ПА – через 2–3 и 12 мес. Содержание печеночных ферментов АЛТ, АСТ, ЛДГ и щелочной фосфатазы начинает понижаться только спустя 2–3 мес от начала проведения ПА, достигая наименьших значений через 12 мес. Нормализуется под влиянием ПА и содержание мочевины крови, которая понижена при большой форме  $\beta$ -талассемии и повышена при промежуточной форме болезни. Динамика концентрации мочевины отмечается через 2–3 мес с момента проведения ПА.

Применение ПА наряду с хелаторной терапией способствует ограничению введения десферала и существенно усиливает выведение железа из организма. Включение ПА в коррекцию обмена железа у больных большой  $\beta$ -талассемией значительно эффективнее помогает нормализации обмена железа, чем применение одного лишь десферала. Снижение концентрации железа у больных большой  $\beta$ -талассемией наблюдается уже после первого курса ПА, продолжая понижаться по мере проведения ПА и в отдаленные сроки – через 2–3 и 12 мес от начала проведения ПА.

### Экстракорпоральные методы при гемолитическом кризе, обусловленном дефицитом фермента глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы

Байрамалибеи И.Э., Рагимов А.А., Гаджиев Д.Б., Салимов Э.Л.

Кафедра клинической трансфузиологии ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва

Дефицит фермента глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФД) – самая распространенная наследственная энзимопатия. Уменьшение активности Г-6-ФД влечет за собой снижение противоокислительной функции эритроцитов и как следствие гемолиз под влиянием провоцирующих факторов (употребление определенных лекарственных препаратов или пищевых продуктов, инфекции). Гемолитический криз развивается через несколько часов или несколько дней после воздействия провоцирующего фактора. Лечение всегда проводят в стационаре, оно направлено на купирование анемического синдрома, билирубиновой интоксикации, профилактику осложнений и проводится по принципу терапии ДВС-синдрома. Сведения по при-

менению экстракорпоральных методов гемокоррекции при острых гемолитических кризах, обусловленных недостаточностью активности Г-6-ФД, отсутствуют. Мы применяли плазмаферез в раннем периоде развития гемолитического криза при фавизме (10 больных) и при лекарственно-индуцированном гемолизе (12 больных), обусловленном дефицитом фермента Г-6-ФД. Во всех описанных случаях активность Г-6-ФД колебалась в пределах 0–3% от нормы. Процедуру проводили при первых признаках развития гемолитического криза (через 6, 2 ч, 1 сут после употребления в пищу бобовых культур) дискретным центрифужным методом. Замещение – донорская плазма, растворы кристаллоидов. Критерием для объема удаляе-