

колебания заболеваемости незначительные – от 0,44 до 0,69. Для объяснения сниженной по отношению к ожидаемой частоты зарегистрированных случаев проанализирована зависимость заболеваемости от пола, возраста, территориальных особенностей – удаленности от региональных гематологических центров. Рост заболеваемости в зависимости от возраста в когорте наблюдали до 60 лет, в более возрастных стратах наблюдалось снижение регистрируемой заболеваемости ХМЛ (в Европе эта планка составляет 75–80 лет). Половые пропорции не отличаются сильно от общеевропейских. Яв-

ных территориальных особенностей заболеваемости пока не выявлено.

Заключение. Исследование показало, что регистрируемая общая заболеваемость ХМЛ в исследуемых регионах России не соответствует ожидаемой по мировой статистике, т.е. снижена примерно в 2 раза. При этом заболеваемость в младших возрастных стратах не сильно отличается от европейских показателей, но сильно снижена в старших возрастных группах (более 60 лет). Это напрямую связано со снижением эффективности выявления и диагностирования ХМЛ у лиц пожилого возраста.

Иммуносупрессивная терапия при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре

Куртов И.В., Давыдкин И.Л., Авдошина М.С., Кузнецова Ю.В., Никулина Н.А., Гриценко Т.А., Фатенкова Е.С.

ГБОУ ВПО Самарский государственный медицинский университет Минздрава России

Введение. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) – наиболее частая первичная тромбоцитопения, основу лечения которой составляют глюкокортикостероидные гормоны (ГКС) и спленэктомия. В последние годы в качестве терапии второй линии широкое применение находят стимуляторы тромбопоэза. Имеются работы по применению иммуносупрессивной терапии при рефрактерной ИТП. Сложности назначения иммуносупрессивной терапии лимитированы зарегистрированными показаниями препаратов для лечения ИТП.

Цель работы. Показать эффективность применения ритуксимаба при рефрактерном течении ИТП.

Материалы и методы. Под наблюдением находились 8 больных рефрактерной ИТП, получившие не менее двух линий предшествующей терапии, из них 4 – после спленэк-

мии. В качестве предшествующей терапии применяли ГКС, спленэктомию, стимуляторы тромбопоэза. Ритуксимаб всем больным назначали по жизненным показаниям по решению врачебной комиссии и при наличии информированного согласия больного. Исходная концентрация тромбоцитов составляла $12 \pm 4 \cdot 10^9/\text{л}$. Ритуксимаб вводили в дозе 700 мг 1 раз в неделю. Частота введения составляла от 1 до 4 нед. Положительный эффект был достигнут у 6 больных. Осложнений не было. Концентрация тромбоцитов повысилась до $88 \pm 15 \cdot 10^9/\text{л}$ ($p < 0,01$). Больные наблюдались в течение 6 мес после введения препарата. Количество тромбоцитов сохранялось на достигнутом уровне.

Заключение. Применение данного метода лечения возможно у больных с рефрактерным течением ИТП.

Уровень ингибитора активатора плазминогена I типа и эффективность экстракорпорального оплодотворения

Куртов И.В., Давыдкин И.Л., Никулина Н.А.

ГБОУ высшего профессионального образования Самарский государственный медицинский университет Минздрава России

Введение. В настоящее время важная роль в неудачах экстракорпорального оплодотворения (ЭКО), в осложнениях беременности и в бесплодии неясного генеза принадлежит тромбофилиям. В эффективности или неэффективности ЭКО важное значение имеет система фибринолиза. Ингибитор активатора плазминогена I типа (РАI-1) играет основную роль в снижении активности плазминовой системы.

Цель работы. Определить взаимосвязь содержания РАI-1 в сыворотке крови у женщин с первичным бесплодием и неудачами ЭКО.

Материалы и методы. В обследование включены 30 женщин с диагностированным первичным бесплодием и имеющих не менее 2 неудачных попыток ЭКО, у всех пациенток выявлен гомозиготный вариант 4G/4G полиморфизма РАI-1. Методы исследования включали в себя также определение показателей системы гемостаза: активированное частичное тромбопластиновое время, международное нормализованное отношение, фибриноген, фибринолиз; уровень протеинов С и S, антитромбина III, плазминогена; содержание фактора VIII, фактора IX, фактора Виллебранда; определение агрега-

ции тромбоцитов под действием индукторов, таких как АДФ и коллаген, уровень РАI-1.

Результаты. Методом полимеразной цепной реакции определяли генетические полиморфизмы системы свертывания крови: полиморфизм метилентетрагидрофолатредуктазы (*MTHFR*) C677T, метионинсинтазы редуктазы *MTRR* Ile22Met, гена протромбина *G20210A*, ингибитора активатора плазминогена РАI-1, тромбоцитарного рецептора *ITGB3* Leu33Pro, фибриногена *455G/A*, *FV* *Leiden* Arg506Gln, фактора VII Arg353Gln.

Заключение. При исследовании гемостаза у всех пациенток отмечены различные изменения в системе свертывания крови. При количественном определении уровня РАI-1 в крови выявлено его повышение у 8 пациенток ($p < 0,05$), нормальные значения РАI-1 были выявлены у 12 человек и низкий уровень ингибитора определили у 10 человек ($p < 0,05$). Таким образом, по нашему мнению, наличие 4G/4G полиморфизма РАI-1 играет более важную роль, чем уровень РАI-1 в крови. Сочетание других полиморфизмов гемостаза с дефектами системы фибринолиза, а также дополнительные нарушения в системе свертывания крови имеют важное значение при проведении ЭКО.

Применение ромиплостима у больных иммунной тромбоцитопенией

Кучма Г.Б.¹, Козлова Л.К.¹, Кузнецова Е.Е.²

¹Оренбургская государственная медицинская академия; ²Областная клиническая больница, Оренбург

Введение. Применение ромиплостима (РП) позволяет расширить возможности консервативного лечения иммунной тромбоцитопении (ИТП) при резистентности к традиционным методам терапии.

Цель работы. Оценить эффективность РП при резистентной ИТП.

Материалы и методы. Лечение РП получили 20 больных ИТП (12 женщин и 8 мужчин), средний возраст 32 года,

при отсутствии ответа на предшествующую терапию. До назначения РП концентрация тромбоцитов (Тр) – от 3 до 20 тыс. Ответ оценивали как полный (ПО) при отсутствии геморрагического синдрома (ГС) и Тр > 100 тыс., объективный (ОО) – при отсутствии ГС и Тр > 30 тыс., отсутствующий (НО) – при наличии ГС и Тр < 30 тыс.

Результаты. Из 12 пациентов с давностью болезни от 1 до 27 лет 6 больных получали РП 3 мес перед хирургическим вмешательством, 2 продолжают прием РП более 6 мес с ПО, 2 принимали РП 12 мес с ОО, который сохраняется в течение 5 мес и после отмены РП; у 2 пациентов на максимальной дозе РП 8 мкг/кг – НО, однако у одного купирован ГС, другой же

умер от ГС. Из 6 пациентов с персистирующей ИТП 4 получают РП после родов от 2 до 8 мес с ПО, причем у 1 пациентки РП отменен с сохранением эффекта в течение 5 мес. Еще один больной получал РП 4 мес с ПО и последующей спленэктомией, а другой продолжает прием РП более 3 мес с ОО. Из 2 пациентов с впервые выявленной ИТП одна принимала РП 2 мес с НО, другой продолжает прием РП 4 мес с ОО.

Заключение. Применение РП при ИТП позволило повысить уровень Тр и купировать ГС у 85% пациентов (ПО у 65%, ОО у 20%). Продемонстрирована возможность длительного сохранения лечебного эффекта у 15% больных после отмены РП.

Эффективность терапии больных хроническим миелолейкозом в Оренбургской области

Кучма Г.Б.¹, Красикова П.С.¹, Кузнецова Е.Е.², Лебедев С.А.², Щепко Е.Б.²

¹Оренбургская государственная медицинская академия; ²Областная клиническая больница, Оренбург

Введение. Внедрение в клиническую практику ингибиторов тирозинкиназы (ИТК) позволило улучшить качество жизни, увеличить выживаемость у подавляющего большинства больных хроническим миелолейкозом (ХМЛ).

Цель работы. Оценка эффективности терапии больных ХМЛ в Оренбургской области и нуждаемости в ИТК 2-го поколения.

Материалы и методы. В реестре – 98 больных ХМЛ (56 женщин и 42 мужчины), средний возраст 56 лет. Давность заболевания от 3 мес до 17 лет.

Результаты. Из 75 больных, получающих иматиниб, ответ оценен у 68. Полный цитогенетический (ПЦО) – у

69%, полный молекулярный (ПМО) – у 16%, большой молекулярный ответ (БМО) – у 37%, отсутствует молекулярный ответ (ОМО) у 47%. Из 7 больных, получающих нилотиниб, ПЦО – у 86%, БМО – у 71%, ОМО – у 29%. Из 9 больных, получающих дазатиниб, оценка ответа проведена у 7: ПЦО – у 86%, ПМО – у 71%, ОМО – у 29%. Гидреа получают 6 больных, из них у 2 имеется мутация T315I.

Заключение. Терапию ИТК получают 93% больных ХМЛ, гидреа – 6%, трансплантация костного мозга проведена 1%. ПЦО – у 67%, ПМО – у 19%, БМО – у 34%. Нуждаются в терапии ИТК 2-го поколения 38 (39%) больных.

Реактивность глутатиона эритроцитов и кислородтранспортной функции крови при гемической гипоксии

Лановенко И.И.

ГУ Институт гематологии и трансфузиологии НАМН Украины, Киев

Введение. Уникальные свойства глутатиона (GSH) в реализации функций эритроцитов и гемоглобина определяют актуальность изучения его реактивности при гемической гипоксии.

Цель работы. Изучение роли GSH в генезе гемической гипоксии, вызванной гемолизом эритроцитов.

Материалы и методы. На модели гемолитической анемии (ГА) определяли показатели гемограммы, обмена железа, кислородтранспортной функции (КТФ) крови, глутатиона, глутатионредуктазы (GSH, GSSG, GR). При ГА применяли стимуляцию (цистеамин – ЦА) и угнетение (диэтилмалеат – ДЭМ) метаболизма GSH.

Результаты. При ГА установлено угнетение КТФ крови и глутатиона эритроцитов (уменьшение показателя GSH в 2,85 раза, GSSG в 1,73 раза, GR в 4,89 раза). Применение ЦА приводило к восстановлению GSH и КТФ крови, ДЭМ – к усилению дисфункции глутатиона и нарушений КТФ крови.

Заключение. При гемической гипоксии гемолитического генеза развивается недостаточность систем GSH и КТФ крови. Установлена возможность регуляции и коррекции гемической гипоксии с помощью целенаправленного воздействия на метаболизм глутатиона.

Динамика функции внешнего дыхания у детей после трансплантации аллогенных гемопоэтических стволовых клеток

Лерхендорф Ю.А., Лукина О.Ф., Делягин В.М., Петрениц Т.Н.

ФГБУ ФНКЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачева Минздрава России, Москва

Введение. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) – жизненно необходимый этап лечения некоторых гематологических и онкологических заболеваний. Поэтому актуальны диагностика и лечение осложнений ТГСК у детей.

Цель работы. Дать характеристику вентиляционной функции легких у детей в поздние сроки после аллогенной ТГСК.

Материалы и методы. После аллогенной ТГСК, которая была выполнена по поводу острых лейкозов (ОЛ – 35 пациентов) и различных анемий (14 детей), в катамнезе через 9 мес и 1 год методом спирометрии обследовано 29 пациентов в возрасте от 5 до 23 лет.

Результаты. Исходно показатели спирометрии были нормальными в обеих группах. В группе детей с ОЛ с 30-го дня после ТГСК статистически значимо снижались показатели легочных объемов. Через 9 и 12 мес тенденция сохранилась. У пациентов с анемиями нарушений спирометрических показателей не было.

Заключение. Для ранней диагностики и надлежащей терапии легочных осложнений после аллогенной ТГСК требуется проведение регулярного тщательного мониторинга (даже при отсутствии клинической манифестации поражения) с учетом факторов риска у каждого конкретного пациента.