

IFN α было значительно снижено (101 и 104 баллов при максимально возможных 176 баллах по опроснику FACT-LEU). Значимое улучшение качества жизни на фоне терапии IFN α в течение всего периода наблюдения получено за счет повышения эмоционального благополучия больных и дополнительных показателей (улучшение настроения, повышение положительных эмоций у пациентов, снижение чувства тревоги, меньше

стали беспокоить симптомы заболевания, такие как слабость, утомляемость; улучшение работоспособности).

Заключение. Качество жизни при цитостатической терапии улучшается в первые 6 мес лечения, оставаясь на уровне плато через 2 и 4 года наблюдения. Качество жизни больных первичным миелофиброзом выше при терапии IFN α , чем при цитостатическом воздействии.

Пути совершенствования терапии первичной иммунной тромбоцитопении

Л.Г. Ковалева, Е.И. Пустовая, Т.И. Сафонова, Е.Н. Колосова

ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России

Введение. Обобщен 23-летний опыт лечения более 1000 взрослых больных ИТП с целью установления эффективности современных методов лечения, определения преимущественных показаний к их применению и характеристики перспективных направлений терапии этого заболевания. Показанием к началу терапии ИТП служит только наличие выраженного геморрагического синдрома на коже и слизистых и различного рода кровотечения при тромбоцитопении ниже $10\text{--}30 \times 10^9/\text{л}$ с учетом возраста. После установления диагноза в терапии нуждаются только 78% больных.

Материалы и методы. Глюкокортикостероиды (ГКС) – терапию 1-й линии – получали 99% больных, подлежащих лечению. Тактика назначения: 1 мг/1 кг массы тела в течение 2–3 нед с последующей постепенной отменой, независимо от эффекта, так как за это время купируется геморрагический синдром почти у всех больных. Ремиссии получены у 71% больных, однако длительность более 5 лет сохранялась только у 14% из них. Клинический ответ зарегистрирован у 10%. Первично резистентным к ГКС пациентам (19%) и лицам, по ургентным или специальным показаниям (необходимость хирургического вмешательства, беременность и роды, противопоказания для ГКС) – (12%), проводили лечение внутривенными иммуноглобулинами (ВИГ). Полная ремиссия – у 29%, неполная – у 39%, клинический ответ без повышения уровня тромбоцитов – у 18%, отсутствие стабильного эффекта в течение 1 мес – у 14%. Длительность эффекта ВИГ оказалась низкой – более 1 года всего у 27% больных. У большинства пациентов в среднем через 6–8 мес приходилось переходить

к другим видам терапии. Спленэктомия – 2-й линия терапии ИТП остается наиболее эффективным методом лечения: 80% ремиссий, из них длительностью более 5 лет у 32%. Постспленэктомическая повышенная склонность к инфекциям заболеваниям диктует необходимость вакцинации.

Результаты и обсуждение. 7-летний опыт изучения краткосрочной и долговременной терапии револейдом (таблетки) и энплеитом (раствор для подкожного введения) 66 больных (54 и 12 соответственно) продемонстрировал высокую (80–86%) эффективность агонистов тромбопоэтина (АТПО) для лечения резистентных к терапии 1–2-й линий форм ИТП. Препараты путем активизации тромбоцитопоэза обеспечивают дозозависимое увеличение содержания тромбоцитов уже к 15-му дню терапии у 81% пролеченных лиц. Положительный ответ на лечение позволил у всех больных полностью отменить альтернативное лечение и даже достигнуть ремиссий. У 3 наших пациентов длительность ремиссий составляет от 8 мес до 3,5 лет. Побочные действия в виде головной боли, назофарингита и чувство усталости у энплеита и в виде гепатобилиарных событий слабой степени выраженности, появления белка в моче, иногда креатинемии у револейда были клинически незначимыми, и лишь у 3 из всех больных послужили причиной прерывания приема препарата.

Заключение. Эти новые препараты у пациентов с тяжелыми и рефрактерными формами ИТП способствуют нормализации качества жизни, восстановлению их медико-социального статуса, снятию угрозы тяжелых опасных для жизни кровотечений, что и является целью терапии ИТП.

Метод биочипов (microarray) в диагностике хромосомных aberrаций у больных гемобластозами

И.Б. Ковынев, Т.И. Поспелова, Р.В. Тарновский, Н.В. Тамкович, А.В. Мишенин, О.В. Березина

ГБОУ ВПО Новосибирский государственный медицинский университет Минздравсоцразвития России; Городской гематологический центр, МБУЗ Городская клиническая больница №2; Институт химической биологии и фундаментальной медицины СО РАН, Новосибирск

Введение. В настоящее время microarray технологии находят применение в различных областях практической медицины. В частности, в онкогематологии данный метод позволяет одновременно выявлять широкий спектр клинически значимых генетических аномалий для определения прогноза и тактики лечения пациентов с гемобластозами (ГБ). Цель нашего исследования – с помощью метода генотипирования определить наиболее характерные профили экспрессии химерных генов у больных бластными формами гемобластозов.

Материалы и методы. На базе Городского гематологического центра Новосибирска обследовано 47 пациентов с бластными формами ГБ: 38 больных острым миелобластным лейкозом (ОМЛ), 9 – острым лимфобластным лейкозом (ОЛЛ). Средний возраст больных составил $48 \pm 26,3$ лет. Все пациенты с впервые выявленным заболеванием были разделены на две прогностические группы. Критериями включения в группу неблагоприятного прогноза были: возраст (для ОМЛ старше 60, для ОЛЛ старше 15 лет), наличие множественных хромосомных aberrаций (в том числе Ph-позитивный ОЛЛ), наличие нейрорлейкемии (для ОЛЛ), гиперлейкоцитоз (более $30 \times 10^9/\text{л}$). Таким образом, в группу с благоприятным прогнозом вошли 18 (38,3%), с неблагоприятным прогнозом – 29 (61,7%). В обеих группах с помощью метода генотипирования анализ 96 образцов РНК костного мозга и периферической крови. Использовали тест-системы

(матричные молекулярные биочипы) "ЛК-БИОЧИП" разработанные в институте молекулярной биологии им. В.А. Энгельгардта РАН (Москва). На поверхности биочипов были иммобилизованы олигонуклеотиды, комплементарные участкам последовательностей матричной РНК, экспрессирующих химерные гены *AML/ETO*, *E2A/PBX*, *BCR/ABL*, *PML/RARA*, *CBFB/MYH11*, *TEL/AML*, *MLL* (общий), появляющиеся как результат хромосомных aberrаций *t(8;21)*, *t(1;19)*, *t(9;22)*, *t(15;17)*, *inv16*, *t(12;21)*. Полученные данные об экспрессии указанных генов сопоставляли с эффективностью программной полихимиотерапии и прогнозом заболевания.

Результаты и обсуждение. Генетические мутации в клетках костного мозга и периферической крови были выявлены в обеих группах: в группе неблагоприятного прогноза у 20 (42,5%) больных, из них у 16 (80%) больных удалось добиться ремиссии на фоне проводимой химиотерапии, в группе с благоприятным прогнозом мутации выявлены у 9 (19,1%), из них у 8 (88%) получена полная ремиссия. В группе благоприятного прогноза наиболее часто встречались одиночные хромосомные aberrации, приводящие к повышенной экспрессии химерных генов – *AML/ETO* (у 8 больных ОМЛ) и *MLL* (у 1 – ОЛЛ). В группе больных с неблагоприятным прогнозом заболевания, в отличие от предыдущей группы, с частотой 22,5% отмечено наличие множественных генетических aberrаций с наиболее характерным профилем аномальных генов: *MLL*, *AML/ETO*,