

6–75 лет, средний возраст 44 года) с продвинутыми стадиями ХМЛ, получивших алло-ТГСК с миелоаблативным ($n = 50$) или немиелоаблативным ($n = 16$) кондиционированием от совместного родственного ($n = 20$), совместного неродственного ($n = 28$), частично совместимого неродственного ($n = 18$) донора. На момент алло-ТГСК 21 больной находился в фазе акселерации, 22 – во второй или последующей хронической фазе, 23 – в бластном кризе. С момента установки диагноза до выполнения алло-ТГСК прошло в среднем 22 мес (3–171 мес).

Результаты и обсуждение. На момент анализа жив 31 больной. Средний срок наблюдения составляет 62 мес (3–203 мес). 10-Летняя общая выживаемость (ОВ) равна 44% (95% ДИ; 30–58%), безрецидивная общая выживаемость (БРВ) –

35% (95% ДИ; 21–49%). При многофакторном анализе не установлено зависимости ОВ и БРВ от следующих факторов: возраста больного, типа и степени совместимости реципиента с донором, источника гемопоэтических стволовых клеток, интенсивности режима кондиционирования и времени с момента постановки диагноза до алло-ТГСК. Факторы, отрицательно влияющие на выживаемость: использование цитомегаловирус (ЦМВ)-отрицательного донора для ЦМВ-положительного реципиента (ОР 3,28; 95% ДИ; 1,44–7,47; $p = 0,005$) и повышенное количество бластов в костном мозге до начала алло-ТГСК (ОР 1,03; 95% ДИ; 1,0–1,05; $p = 0,02$).

Заключение. Алло-ТГСК – метод, характеризующийся хорошими долгосрочными результатами у больных с продвинутыми стадиями ХМЛ.

Результаты лечения миелопролиферативных заболеваний, протекающих с эозинофилией и идиопатического гиперэозинофильного синдрома

И.С. Немченко, А.Г. Туркина, М.А. Соколова, Е.В. Домрачева, А.В. Мисюрин, Е.А. Семенова, А.В. Кохно, О.В. Марголин, Н.Д. Хорошко
ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России, Москва

Введение. Заболевания, сопровождающиеся эозинофилией, встречаются в практике гематолога крайне редко; при этом, схожесть в ряде случаев клинических проявлений и лабораторных данных при заболеваниях с принципиально различными причинами эозинофилии (пролиферативной в рамках миелоидных опухолей и реактивной в ответ на различные стимулы) значительно усложняет определение терапевтической тактики. В последние годы, благодаря успехам в области молекулярных исследований, из группы заболеваний, обозначаемых согласно классификации ВОЗ как хронический эозинофильный лейкоз/идиопатический гиперэозинофильный синдром, выделили новые нозологические формы – "миелоидные опухоли, ассоциированные с реаранжировками генов *PDGFRA* и *PDGFRB*". Патогенетическим методом лечения, позволяющим быстро достичь полной клинико-гематологической и молекулярной ремиссии, является ингибитор *PDGFRA*- и *B*-тирозинкиназ (ингибитор тирозинкиназ – ИТК) – гливек. Там же, где молекулярные "мишени" для имеющихся в настоящее время ИТК отсутствуют, терапевтический спектр невелик. Основными вариантами лечения заболеваний, сопровождающихся эозинофилией, по-прежнему остаются препараты интерферона (*IFN α*), гидроксимочевина, полихимиотерапия, кортикостероиды. В настоящей работе представлен собственный опыт лечения больных с гиперэозинофильными синдромами различной этиологии, и дана оценка эффективности вариантов терапии.

Материалы и методы. Общее число больных с гиперэозинофилией, получавших лечение в разные годы в ГНЦ – 60 человек. Число больных миелопролиферативными заболеваниями (МПЗ) составило 33 человека, из них с верифицированными генетическими мутациями – 28 больных (с *FIP1L1-PDGFRA*-аномалией – 23; с *PDGFRB* – 2; с другими цитогенетическими нарушениями – 3). У 5 больных МПЗ было подтверждено результатами аутопсии (молекулярное исследо-

вание для исключения аномалии генов *PDGFRA* и *PDGFRB* на тот момент еще не выполняли). У остальных 27 больных причина эозинофилии, в том числе, генетические аномалии, не установлена, и заболевание рассматривалось как гиперэозинофильный синдром (14 больных обследованы не в полном объеме – без цито- и/или молекулярно-генетического исследования и ПЦР данных за клональность не получено, что дало основания расценивать гиперэозинофильный синдром как идиопатический). Методы лечения: препараты *IFN α* , гидроксимочевина, курсы полихимиотерапии (ПХТ: малые дозы цитозара, "5 + 2", AVAMP, COP), кортикостероиды, гливек.

Результаты и обсуждение. Эффективность гливека (полный или частичный ответ) составила 92% при *PDGFRA*- и *PDGFRB*-положительных МПЗ и 31% в случаях, где "мишени" гливека не выявлены или не исследованы. Эффективность других методов лечения в зависимости от наличия или отсутствия признаков МПЗ: а) все клональные заболевания и миелопролиферативный вариант гиперэозинофильного синдрома: *IFN α* 67%; ПХТ 64%; гидроксимочевина 100% (при развитии гематологической токсичности 3–4-й степени во всех случаях), кортикостероиды – нет эффекта ни в одном случае; б) нет признаков миелопролиферации: *IFN α* 100%; ПХТ 75%; кортикостероиды 100%.

Заключение. Гливек является высокоэффективным методом терапии *PDGFRA*- и *PDGFRB*-положительных МПЗ, тогда как при отсутствии молекулярных "мишеней" эффект составляет лишь 31%. Вариантом выбора может являться терапия препаратами *IFN α* . Терапия гидроксимочевинной позволяет снизить уровень эозинофилов, но всегда сопровождается гематологической токсичностью. Кортикостероиды неэффективны при МПЗ и могут являться косвенным свидетельством миелопролиферативного процесса.

Факторы, предсказывающие полную ремиссию и рефрактерность к терапии у первичных больных ХЛЛ, получающих режим FCR

Е. А. Никитин¹, С. А. Луговская², Е.Ю. Варламова¹, Е.В. Наумова², М.Е. Почтарь², Д.Г. Ксиличина², Т.Н. Обухова¹, А.Б. Судариков¹, Б.В. Бидерман¹, Ю.В. Сидорова¹, И.Б. Капланская¹, Е.В. Домрачева¹, В.Л. Иванова², Л.Г. Ковалева¹, В.В. Птушкин².

¹ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России, Москва; ²Городская клиническая больница им. С.П.Боткина, Москва

Введение. Токсичность режима FCR остается проблемой. Оптимальное число циклов FCR неизвестно. Задача исследования – выяснить, возможно ли сокращение объема терапии у больных с ранним полным ответом.

Пациенты и методы. В исследование включены первичные больные хроническим лимфолейкозом (ХЛЛ) моло-

же 60 лет и соматически сохранные больные в возрасте от 61 до 70 лет с кумулятивным индексом коморбидности менее 6. Если больной достигал полной МОБ-негативной ремиссии после 2 циклов, проводили еще 2 цикла терапии (всего 4 цикла). У всех остальных больных проводили 6 циклов FCR. С ноября 2008 г. по сентябрь 2011 г. включено 129 первичных боль-