

**Материалы и методы.** Пациент мужского пола, 36 лет, страдает апластической анемией с 2006 г. ПНГ диагностирована в 2008 г. (лечение: препараты железа, фолиевой кислоты, трансфузии эритроцитной массы). Клон ПНГ по гран. – 90,7%. ЛДГ до 6000 ЕД/л. Эпизод ОПН на фоне гемолитического криза 11.02.11.

**Результаты.** Лечение экулизумабом начато 18.06.12. Уже через 2 нед отмечалось значительное уменьшение гемолиза – ЛДГ 500 ЕД/л, увеличение гемоглобина с 60

до 80 г/л, уменьшение слабости. Эпизод задержки очередной инфузии сопровождался возвратом гемолиза – ЛДГ 2821 ЕД/л.

**Заключение.** Лечение экулизумабом привело к быстрому снижению гемолиза у пациента с ПНГ. Эффективность подтверждена клинико-лабораторными показателями и значительным улучшением качества жизни и трудоспособности. Для успеха лечения важно соблюдение рекомендованной схемы применения.

### **Ранняя интенсификация лечения у больных диффузной В-крупноклеточной лимфомой из группы неблагоприятного прогноза**

Павлова О.А., Вернюк М.А., Тюрина Н.Г., Жуков Н.В.

ФГБУ Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена Минздрава России, Москва

**Введение.** Ранняя интенсификация лечения у больных диффузной В-крупноклеточной лимфомой (В-ККЛ) из группы неблагоприятного прогноза является предметом обсуждения на протяжении многих лет. Результаты исследований весьма противоречивы, и стандартный подход к лечению данной категории больных отсутствует.

**Цель работы.** Оценить эффективность высокодозной химиотерапии (ВХТ) у больных диффузной В-ККЛ из группы неблагоприятного прогноза в I ремиссии.

**Материалы и методы.** С марта 2006 г. ВХТ с трансплантацией аутологичных стволовых клеток крови была выполнена 18 больным диффузной В-ККЛ. Согласно международному прогностическому индексу все они были отнесены к группе неблагоприятного прогноза (3 балла и более), дополнительным фактором риска считали массивное опухолевое поражение.

**Результаты.** После стандартной ХТ полная ремиссия констатирована у 5 (28%) больных. Терапию 2-й линии дополнительно проводили 12 (67%) больным, у которых был достигнут частичный ответ, и 1 больной с первично-резистентным течением заболевания. Перед выполнением ВХТ 9 (50%) больных находились в полной ремиссии и 9 (50%) – в частичной. После ВХТ полная ремиссия достигнута у 15 (83%) больных, сроки наблюдения 9–94 (медиана 63) мес. У 1 больной сохраняется частичная ремиссия в течение 9 мес. У 1 больного развился ранний рецидив, 1 больная умерла через 18 мес от причин, не связанных с опухолью.

**Заключение.** Ранняя интенсификация лечения у больных диффузной В-ККЛ из группы неблагоприятного прогноза является эффективной и позволяет достигнуть высокой доли длительных ремиссий.

### **Оценка качества жизни у подростков со злокачественными лимфомами**

Пак Е.Е., Лысенко И.Б., Дмитриева В.В.

ФГБУ Ростовский научно-исследовательский онкологический институт, Ростов-на-Дону

**Введение.** В настоящее время увеличилось число больных лимфомами в состоянии ремиссии, поэтому особое внимание уделяется исследованию качества жизни этих больных.

**Цель работы.** Оценить качество жизни подростков, больных злокачественными лимфомами в период ремиссии.

**Материалы и методы.** Использовали анкету FACT-General. Опрошены 20 больных (13 лиц женского и 7 мужского пола) в возрасте от 14 до 22 лет (средний возраст 18 лет) в ремиссии от 3 мес до 4,5 лет.

**Результаты.** У детей, находящихся в ремиссии более года, физическое состояние на высоком уровне отмечено у 3 больных, на среднем – у 17, из них 4 находятся в ремиссии от 3 до 5 лет, 6 больных – от 1 до 2 лет, остальные 7 чело-

век пролечены менее 1 года назад. Социальное и семейное благополучие на высоком уровне оценили 3 больных, пролеченных более 4 лет назад; на среднем уровне – 16 детей, из них 10 человек находятся в ремиссии больше года. На низком уровне оценила 1 больная (17 лет), что связано с неблагополучием в семье. Эмоциональное состояние на среднем уровне оценили 15 человек, находящихся в ремиссии от 6 мес до 3 лет. У 5 детей, пролеченных больше 3 лет назад, эмоциональное состояние не нарушено.

**Заключение.** Таким образом, для 80% подростков, находящихся в ремиссии от 6 мес до 3 лет, характерен средний уровень физического и эмоционального состояния. Среди детей, пролеченных более 4 лет назад, 18,3% оценивают качество жизни на высоком уровне, 1,7% – на низком уровне.

### **Результаты применения трансплантации аутологичных стволовых клеток в терапии больных множественной миеломой в Иркутской области**

Петрова Л.М., Капорская Т.С., Киселев И.В., Романова Е.В., Ребриков А.Н., Сускина М.А., Лужнова Н.Н., Селина М.И.

ФГБУ Иркутская ордена "Знак Почета" областная клиническая больница

**Введение.** Множественная миелома (ММ) относится к одной из наиболее часто встречающихся гемопоэтических опухолей (до 13% от всех гемобластозов, в популяции 3–4 случая на 100 000 населения в год). За последние 20 лет на фоне внедрения новых лекарственных препаратов и схем химиотерапии (ХТ) результаты лечения больных ММ значительно улучшились, однако заболевание остается неизлечимым. Наиболее длительное выживание больных, улучшение качества их жизни на настоящий момент достигнуто на фоне применения высокодозных режимов ХТ с после-

дующей трансплантацией аутологичных стволовых клеток (ауто-ТГСК). В настоящей работе представлены результаты применения ауто-ТГСК в терапии больных ММ в гематологическом отделении Иркутской областной клинической больницы.

**Материалы и методы.** За период 2006–2013 гг. ауто-ТГСК выполнена 13 больным ММ (8 женщин и 5 мужчин) в возрасте от 46 до 61 года (медиана возраста 52 года) в трех центрах России: 7 больным – в Гематологическом научном центре Минздрава России (Москва), 4 – в клинике иммунопатологии

ФГБУ НИИКИ СО РАМН (Новосибирск), 2 – в ФГБУ ФЦСКЭ им. В.А. Алмазова (Санкт-Петербург). 5 больных проведена "тандем-трансплантация". Диагноз ММ устанавливали на основании международных критериев. У всех больных на момент постановки диагноза наблюдалась II стадия заболевания. У 11 больных в дебюте заболевания функция почек была не нарушена, у 2 – отмечено умеренное снижение СКФ. Остеодеструктивный процесс (диффузно-очаговая форма) отмечен у 11 больных, у 2 – поражения костей скелета не было (диффузная форма). У 6 больных выявлена моноклональная секреция IgG (κ типа), у 5 – IgA (у 3 – λ, у 2 – κ-типа), у 2 – белок Бенс-Джонса. В качестве индукционной терапии больные получали следующие режимы: VAD №3 (3 больных), VAD №3 + PAD №2 (1 больной), VAD №3 + VD №3–4 (4 больных), VD №6–7 + VCD №2 (2 больных), VD №6–8 (3 больных). Частичная ремиссия достигнута у 3 больных, очень хорошая частичная ремиссия – у 1, полная ремиссия – у 9. Эффективность лечения определялась по критериям ЕВМТ. В качестве режима кондиционирования у всех больных применяли высокие дозы мелфалана: у 2 – 100 мг/м<sup>2</sup>, у 1 – 140 мг/м<sup>2</sup>, у 10 – 200 мг/м<sup>2</sup>. Поддерживающая терапия после трансплантации была следу-

ющей: у 6 больных использовали бортезомиб (1,3 мг/м<sup>2</sup> в 1, 8, 15, 22-й дни через 4 нед, 4 курса), у 3 – реаферон, у 1 – талидомид, 3 больных лечение после ауто-ТГСК не получали.

**Результаты и обсуждение.** За период наблюдения от 10 до 89 мес (медиана 47 мес) прогрессия заболевания отмечена у 7 (54%) больных, среднее время до прогрессии составило 18 (6–60) мес, полная ремиссия сохраняется у 6 (46%); время наблюдения 10–64 мес, медиана 37 мес. Летального исхода, связанного с ауто-ТГСК, не было. На фоне прогрессии заболевания умерли 3 больных (время до прогрессии после ауто-ТГСК составило 11–16 мес). Из 5 больных, которым выполняли тандемную ауто-ТГСК, у 2 сохраняется полная ремиссия заболевания (время наблюдения 42 и 76 мес), у 3 – констатирована прогрессия ММ (2 умерли, 1 больной в настоящее время получает ХТ).

**Заключение.** На сегодняшний день многочисленными исследованиями доказана роль ауто-ТГСК в увеличении продолжительности жизни и улучшении ее качества у больных ММ. Существенной проблемой является недостаточность данного метода лечения в большинстве регионов РФ. К примеру, в Иркутской области в течение 7 лет стандартный метод лечения ММ с применением ауто-ТГСК получили только 13 больных.

### Прогностическая значимость мутаций в генах *CKIT* и *NRAS* у больных острым миелоидным лейкозом с t(8;21)

Петрова Е.В., Мартынкевич И.С., Мартыненко Л.С., Полушкина Л.Б., Цыбакова Н.Ю., Иванова М.П., Клеина Е.В., Шабанова Е.С., Грицаев С.В., Абдулкадыров К.М.

ФГБУ Российский НИИ гематологии и трансфузиологии ФМБА, Санкт-Петербург

**Введение.** У больных острым миелоидным лейкозом (ОМЛ) t(8;21) считается маркером благоприятного прогноза (уровень полных ремиссий – 97%). Однако у 30–50% таких больных развивается рецидив. Это связывают с наличием у больных мутаций (особенно *CKIT* D816).

**Цель работы.** Изучить частоту встречаемости и оценить прогностический потенциал мутаций в генах *CKIT* и *NRAS* у больных ОМЛ с t(8;21).

**Материалы и методы.** В анализ включен 21 больной с диагнозом *de novo* ОМЛ и t(8;21) в возрасте от 17 до 70 лет (медиана 53 года). Методом полимеразной цепной реакции были исследованы гены *CKIT* (мутации 8,

11-го экзона и D816V) и *NRAS* (мутации 12, 13, 61-го кодона).

**Результаты.** Мутация D816V найдена у 3 (14,3%) больных. Мутации G12D, G13D в гене *NRAS* обнаружены у 2 (9,5%) больных. Анализ общей и безрецидивной выживаемости у больных с D816V и без мутации показал статистически значимые различия ( $p = 0,04$ ). Мутации в *NRAS* гене были незначимыми.

**Заключение.** Наличие различных мутаций в группе больных ОМЛ с t(8;21) делает ее гетерогенной по прогнозу течения заболевания и ответу на проводимую терапию. Обнаружение мутации D816V в гене *CKIT* ассоциируется с неблагоприятным прогнозом и высоким риском рецидива.

### Частота возникновения и спектр мутаций *BCR-ABL* гена у больных хроническим миелолейкозом, резистентных к терапии ингибиторами тирозинкиназы

Петрова Е.В., Мартынкевич И.С., Полушкина Л.Б., Мартыненко Л.С., Иванова М.П., Цыбакова Н.Ю., Шабанова Е.С., Фоминых М.С., Шуваев В.А., Абдулкадыров К.М.

ФГБУ Российский научно-исследовательский институт гематологии и трансфузиологии ФМБА, Санкт-Петербург

**Введение.** Одной из основных причин резистентности больных хроническим миелолейкозом (ХМЛ) к терапии ингибиторами тирозинкиназы (ИТК) являются мутации киназного домена *BCR-ABL*. Сохранение мутантных клонов при терапии ИТК указывает на неполное или неэффективное *BCR-ABL* ингибирование.

**Цель работы.** Анализ спектра и частоты встречаемости мутаций киназного домена *BCR-ABL* у резистентных к терапии ИТК больных.

**Материалы и методы.** Проанализированы результаты мутационного анализа *BCR-ABL* гена, выполненного методом прямого секвенирования, у 203 больных ХМЛ. Количественное определение экспрессии гена *BCR-ABL* методом

ПЦР в режиме реального времени выполнено с применением наборов ИнтерЛабСервис (РФ) и шкалы IS.

**Результаты.** Мутации гена *BCR-ABL* выявлены у 74 (36,5%) из 203 больных ХМЛ в среднем через 33 мес, у них чаще других определялись: T315I – у 18 (24,3%), G250E – у 6 (8,1%), M351T – у 6 (8,1%) больных, нечувствительными к ИТК2 мутации были у 38 (51,4%).

**Заключение.** Высокая частота встречаемости и широкий спектр мутаций гена *BCR-ABL* убедительно доказывают необходимость исследования мутационного статуса киназного домена *BCR-ABL* у всех больных ХМЛ при резистентности к терапии ИТК.

### Уровень экспрессии антигена колтона в качестве показателя эффективности терапии анемического синдрома

Пешняк Ж.В.<sup>1</sup>, Кравчук З.И.<sup>1</sup>, Гончарова Н.В.<sup>1</sup>, Алещик С.И.<sup>2</sup>, Бондарук О.Н.<sup>1</sup>, Рудь М.С.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ГУ РНПЦ трансфузиологии и медицинских биотехнологий, Минск; <sup>2</sup>УЗ Минская областная клиническая больница, Республика Беларусь

**Введение.** Аквапорин 1, участвующий в транспорте воды, может также осуществлять перенос кислорода и углекислого газа через клеточную мембрану эритроцитов.

**Цель работы.** Исследование уровня экспрессии антигена Колтона (эпитопа аквапорина 1) на мембране эритроцитов у пациентов при анемическом синдроме.