

раста 30 лет). У всех больных диагноз был подтвержден ферментной диагностикой – определением активности кислой  $\beta$ -глюкозидазы в лейкоцитах крови. Для характеристики состояния обмена железа определяли сывороточные показатели: ферритин, железо, ОЖСС.

**Результаты.** Анемию выявили у 43 (43%) обследованных больных, из них у 12 больных до поступления под наше наблюдение была проведена спленэктомия. Анемию легкой степени выявили у 31, средней степени – у 11, тяжелую – у 1 больного. В группе пациентов с анемией концентрация сывороточного ферритина была повышена или в норме у 41 (95%), снижена – у 2 (5%) больных и в среднем составила 888 мкг/л. Концентрация сывороточного железа была в норме – у 28 (65%), снижена – у

15 (35%) больных и в среднем составила 13,9 мкмоль/л. Содержание ОЖСС у всех больных было повышенным или в норме, в среднем составило 69 мкмоль/л (норма 40–70 мкмоль/л). Таким образом, лабораторные признаки истинного дефицита железа были выявлены только у 2 (5%) больных с низкой концентрацией ферритина сыворотки, что позволяет установить диагноз железододефицитной анемии. У 95% больных наблюдалась "анемия воспаления" (или "анемия хронических заболеваний").

**Заключение.** У 95% нелеченых пациентов с болезнью Гоше анемия носит характер "анемии воспаления" и отражает системный воспалительный ответ на перегрузку макрофагальной системы не утилизируемыми липидами, что является противопоказанием для лечения препаратами железа.

### Терапия первичной медиастинальной В-крупноклеточной лимфомы у беременных

Мангасарова Я.К., Барях Е.А., Воробьев В.И., Марьин Д.С., Чернова Н.Г., Магомедова А.У., Кравченко С.К.

ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва

**Введение.** Выбор тактики введения больных первичной медиастинальной В-крупноклеточной лимфомой (ПМВККЛ) во время беременности зависит от течения основного заболевания, срока беременности, соматического статуса пациентки, возможного проникновения препаратов через плаценту и тератогенного воздействия на плод.

**Цель работы.** Определить тактику введения беременных больных ПМВККЛ.

**Материалы и методы.** У 7 больных ПМВККЛ заболевание дебютировало на фоне II–III триместра беременности. С целью верификации основного диагноза у 1 больной выполнили торакоскопию, у 2 – трансторакальную игольную биопсию, у 1 – медиастиноскопию, у 3 – биопсию периферического лимфатического узла. Все больные относились к группе промежуточного высокого риска по aa-IPi. Медиана возраста составила 30 (23–32) лет. На фоне беременности 5 больным проводили полихимиотерапию (ПХТ) по схеме VACOP-B, 2/7 – R-EPOCH. Консолидацию по схеме R ± Dexa-VEAM выполняли всем через 3–4 нед после родов. Лучевую терапию (ЛТ) на остаточное образование проводили у 5 из 7 женщин.

**Результаты.** После завершения запланированного лечения в группе R-EPOCH/ Dexa-VEAM/ ± ЛТ 2/2 пациентки живы без признаков болезни. В группе VACOP-B/Dexa-VEAM/ ± ЛТ неудачи в лечении имелись у 2 из 5 больных (1 – прогрессия, 1 – ранний рецидив), им проводили высокодозную ПХТ с ауто-ТСКК с эффектом. Индукционная тера-

пия по схеме VACOP-B у 2 из 5 больных осложнилась пневмоцистной пневмонией и тромбозом внутренней яремной вены у 2 больных. Лечение по программе R-EPOCH осложнилось у 1 из 2 больных сепсисом и тромбозом внутренней яремной вены. Роды у 2 из 7 женщин были индуцированные самопроизвольные через естественные родовые пути, у 5 из 7 – путем кесарева сечения. Родились 7 детей (3 мальчика и 4 девочки). Медиана массы тела новорожденных составила 2182 г (1700–3600 г), медиана роста – 47 см (40–53 см). Инфекционные осложнения констатированы у 2 больных при назначении ритуксимаба матери в период беременности – наблюдалось развитие внутриутробной пневмонии у новорожденных. У 1 из 7 детей, рожденных больной, включенной в протокол лечения по схеме VACOP-B, при рождении констатировали тромбоз верхней полой вены.

**Заключение.** Лечение пациенток во II–III триместре беременности с диагнозом ПМВККЛ целесообразно начинать с неинтенсивных программ ПХТ с целью минимизации риска для жизни плода. Проведение высокодозных курсов ПХТ с целью консолидации ремиссии необходимо начинать через 3–4 нед после родоразрешения. Переход от схемы VACOP-B к R-EPOCH в индукционном периоде связан с неудачами в лечении у 2 из 5 больных. В результате выбранной тактики ведения все пациентки живы, без признаков опухоли. Все дети здоровы. Медиана наблюдения составила 35 (15–64) мес.

### Клинические варианты мастоцитоза

Меликян А.Л., Суборцева И.Н., Ковригина А.М., Горячева С.Р., Вахрушева М.В., Колошейнова Т.И., Двирнык В.Н.

ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва

**Введение.** В классификации ВОЗ выделено 7 вариантов мастоцитоза. Заболевание характеризуется клинической гетерогенностью: от поражения кожи, которое может самостоятельно регрессировать, до агрессивных форм болезни с вовлечением костного мозга, лимфаденопатией, органомегалией.

**Цель работы.** Охарактеризовать клинические проявления, морфологические и иммуногистохимические особенности, терапевтические подходы при различных вариантах мастоцитоза на примере собственных клинических наблюдений.

**Материалы и методы.** В поликлинике ГНЦ наблюдались 3 пациентки с различными клинико-морфологическими вариантами мастоцитоза: кожным, системным, тучноклеточным лейкозом. У 1 больной основным проявлением заболевания были генерализованные высыпания на коже по типу крапивницы, у 1 больной – высыпания по типу узловатой эритемы, анафилактический шок при приеме НПВС, спленомегалия, анемия, у третьей больной отмечались гиперпиг-

ментация кожи, кожный зуд, спленомегалия, анемия, тромбоцитопения, геморрагический синдром.

**Результаты.** Во всех случаях при молекулярном исследовании мутации D816VKIT не выявлено, что является показанием к назначению терапии иматинибом. При кожном мастоцитозе, учитывая индолентное течение заболевания, принята выжидательная тактика. При системном мастоцитозе лечение не дало эффекта. При тучноклеточном лейкозе получено клинико-гематологическое улучшение.

**Заключение.** Диагноз мастоцитоза должен быть установлен согласно критериям ВОЗ на основании комплекса клинических, морфоиммунологических (особенности морфологии тучных клеток, гистоархитектоники, aberrантности иммунофенотипа), лабораторных (уровень сывороточной триптазы) данных. Молекулярное исследование мутации D816VKIT является обязательным для определения лечебной тактики и возможности проведения таргетной терапии.