

ферической крови и костного мозга. Под нашим наблюдением находятся в состоянии полной ремиссии от 10 до 216 мес 19 из 30 больных. Частичную ремиссию констатировали у 2 (5,6%) больных. У них значительно улучшились показатели крови, уменьшились размеры селезенки, но у 1 больного обнаружены лейкозные лимфоциты в костном мозге, а у другого – увеличение селезенки (на 5 см ниже реберной дуги). Непосредственно после окончания курса 2-CdA умерли 4 (11,1%) больных. У 2 больных на фоне значительной гранулоцитопении (лейкоциты $0,3 \times 10^9/\text{л}$) возникла пневмония, не поддающаяся лечению антибиотиками широкого спектра действия; еще у 2 – токсический гепатит и булезно-некротическая форма рожистого воспаления. Рецидив болезни после 1-го курса лечения 2-CdA возник у 13 (36,1%) больных в разное время: 10–15 мес – у 4, 24–26 мес – у 4, 33 мес – у 1, 55–82 мес – у 4. Анализ бессобытийного выживания больных после 1-го курса лечения 2-CdA показал, что 5-летнее выживание наблюдается у 58%, а 10-летнее – у 42% больных. Медиана

жизни больных без событий (рецидив, смерть от болезни) составила 83 мес. Повторное лечение 2-CdA при рецидиве ВКЛ проведено 6 больным (5 мужчин и 1 женщина) в возрасте от 29 до 66 лет. Схема введения препарата та же. В результате повторного лечения клинико-гематологическая ремиссия наступила у 5 больных. Полная ремиссия продолжительностью 41–102 мес отмечена у 3 больных, у 1 – частичная ремиссия (выявлена экспрессия CD25 на 45,5% лимфоцитов). У 1 больного второй рецидив болезни возник через 12 мес. У больной с ремиссией после 1-го курса 2-CdA 11 мес повторное применение 2-CdA неэффективно, увеличилась селезенка, прогрессировала лейкопения; ей провели спленэктомию.

Заключение. Рецидив ВКЛ после 1-го курса лечения 2-CdA возникает у 36,1% больных после ремиссии продолжительностью от 10 до 82 мес. Препарат 2-CdA эффективный при рецидиве ВКЛ после предыдущего его применения. Полную ремиссию продолжительностью 41–102 мес наблюдали у 50% больных с рецидивом.

ABO-группоспецифические особенности эритроцитов в норме и при гемофилии

Ф.Н. Гильмиярова, Н.И. Гергель, И.Л. Давыдкин, Ю.А. Косякова, А.А. Епифанова

БООУ ВПО Самарский государственный медицинский университет Минздравсоцразвития России

Введение. Системы ABO и резус являются полиаллельными и насчитывают десятки антигенов, они играют важную биологическую роль, что в известной степени зависит от специфики сочетания антигенов (Velliquette R. et al., 2007; Ye L. et al., 2009). Выяснение ассоциированности между различными заболеваниями и антигенами системы ABO позволит выделить группы повышенного риска развития болезни, что является перспективным направлением превентивной медицины. Цель исследования – выяснить возможную связь антигенов системы ABO с другими системами антигенов эритроцитов и морфологическими характеристиками этих клеток крови в норме и при гемофилии.

Материалы и методы. Обследованы 5673 донора на Оренбургской областной станции переливания крови, 332 донора-мужчины на Самарской областной станции переливания крови, 187 больных гемофилией, госпитализированных по поводу кровотечений в Самарском НИИ гематологии, трансфузиологии и интенсивной терапии. Определяли антигены эритроцитов на автоматическом комплексе для иммуногематологических исследований Хемос СП ("Bio-rad laboratories") с программным обеспечением НЕМОS MR методом агглютинации и гельфильтрации в полиакриламидном геле с помощью 96-луночной микропланшетной и гелевой технологии Scangel Bio-rad со специфическими моноклональными антителами и антиглобулиновым реагентом ("Bio-Rad", США). Исследование клеток крови выполняли на автоматическом гематологическом анализаторе Sysmex KX-21 ("Roche").

Результаты и обсуждение. У здоровых лиц с разной ABO-групповой принадлежностью крови обнаружена неодинаковая

антигенная структура эритроцитов, отмечено уменьшение полиморфизма антигенов системы резус от 0(I) к АВ(IV) группе крови за счет редких форм. Для лиц 0 (I) группы крови характерен наиболее выраженный полиморфизм антигенов системы резус, выделены 17 фенотипов, 6 из которых редкие с частотой встречаемости 0,1%. У доноров с А(II) группой крови число фенотипов системы резус меньше – 15, редких форм – 4. Фенотип С+с+С^w+D+E+e+ встречается реже. У доноров с В(III) группой крови число фенотипов системы резус 14, редких форм – 3, фенотип С+с+С^w-D-E-e+ встречается реже. У доноров с АВ(IV) группой крови выявлено 13 фенотипов системы резус, редких форм – 2. Частота встречаемости антиген Dⁿ также была связана с антигенами системы ABO. Если фенотип С+с+С^w-Dⁿ-E-e+ наблюдается у представителей любой группы крови, то фенотип С+с-С^w-Dⁿ-E-e+ выявлен лишь у лиц с А(II) группой крови, а С-с+С^w-Dⁿ-E+e+ – только с АВ (IV) группой крови. У здоровых лиц с различной ABO-групповой принадлежностью крови выявлены отличия эритроцитарных индексов. Показатель МСНС был максимальным при В(III) группе крови – $351,5 \pm 1,4$ г/л, при 0(I) группе крови – $347,5 \pm 0,8$ г/л, при А(II) – $347,7 \pm 0,8$ г/л, при АВ (IV) – $346,78 \pm 2,5$ г/л. У больных гемофилией показатель МСНС был максимальным у лиц с АВ (IV) группой крови, составил $338 \pm 3,4$ г/л. У пациентов с А(II) группой крови МСНС был статистически значимо меньше – 332 ± 2 г/л ($p = 0,02$).

Заключение. Как известно, МСНС является наиболее стабильным эритроцитарным индексом, его отличие у лиц с разной групповой принадлежностью крови свидетельствует о том, что резервный потенциал системы гемопоэза может быть связан с антигенами системы ABO.

Цитогенетические характеристики у больных МДС и их влияние на прогноз при проведении трансплантации аллогенных гемопоэтических стволовых клеток

Т.Л. Гиндина, Е.В. Морозова, Н.В. Станчева, С.Н. Бондаренко, В.Н. Вавилов, Е.С. Николаева, М.Е. Власова, Т.И. Шорстова, Б.В. Афанасьев

Институт детской гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой, Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова

Введение. Прогностически значимые изменения кариотипа встречаются примерно у половины пациентов с первичным миелодиспластическим синдромом (МДС). В первую очередь это трисомии 8 хромосомы, полные или частичные моносомии 5 и/или 7, делеции длинного плеча 11, 13 и 20 хромосом, транслокации и инверсии 3 хромосомы и некоторые другие перестройки. Цель исследования – оценка влияния хромосомных aberrаций на результаты трансплантации аллогенных гемопоэтических стволовых клеток (алло-ТГСК) у больных МДС.

Материалы и методы. Проанализированы данные цитогенетического исследования костного мозга у 35 (15 лиц мужского и 20 женского пола) больных первичным МДС в

возрасте от 1 до 58 лет (медиана возраста 19 лет), которым в нашем институте была проведена алло-ТГСК в период с 2009 по 2012 г, из них 13 (37%) – дети в возрасте до 14 лет, 7 (20%) – подростки от 14 до 21 года, и 15 (43%) – взрослые старше 21 года.

Результаты и обсуждение. Численные и/или структурные хромосомные перестройки обнаружены до алло-ТГСК у 23 (66%) больных, нормальный кариотип – у 12 (34%). Статистически значимых различий в частоте выявляемости патологических кариотипов у взрослых (71%), детей (69%) и подростков (57%) не получено. Цитогенетические группы были сформированы на основе международной системы оценки

риска при МДС (J. Schanz et al., 2012). Прогностически неблагоприятные хромосомные aberrации выявлены у 14 (40%) пациентов, они включали моносомию 7 хромосомы ($n = 10$), $der(1;7)(q10;p10)$ ($n = 2$), транслокацию $t(3;3)(q26;q11)$ ($n = 1$) и $t(3;21)(q26;q22)$ ($n = 1$). Моносомия 7 хромосомы была самой частой aberrацией у пациентов и составляла 86% в этой группе, причем у 10 больных была полная моносомия, у 2 – частичная моносомия, а у 1 – моносомия 7 сочеталась с трисомией 21 хромосомы. У 13 (37%) пациентов выявлены прогностически благоприятные цитогенетические факторы, такие как нормальный кариотип ($n = 12$), и изолированная делеция 5q ($n = 1$). В то же время группу больных с кариотипом промежуточного прогноза составили 8 (23%) больных с

трисомиями 8 ($n = 4$), 21 ($n = 1$), 22 ($n = 1$) хромосомы и другими, реже встречающимися перестройками $dic(1;15)$ ($n = 1$), $del(9q)$ ($n = 1$). По нашим данным результаты алло-ТГСК были хуже в группе пациентов с численными и структурными aberrациями 7 хромосомы, где частота встречаемости таких посттрансплантационных осложнений, как рецидив и неприживление трансплантата была статистически значимо выше, чем у больных, чей кариотип был отнесен к группам промежуточного и благоприятного прогноза (75% и 17% соответственно; $p = 0,0008$).

Заключение. Цитогенетический анализ является важным фактором, помогающим оценить прогноз и определить тактику ведения больных МДС после алло-ТГСК.

Плазмоклеточная лейкозия – новые возможности терапии

А.Е. Грачев, И.М. Накастоев, В.В. Рыжко

ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России, Москва

Введение. Плазмоклеточный лейкоз (ПКЛ) – редкое (2,6–4% у больных множественной миеломой – ММ и 0,3% от всех острых лейкозов) лимфопротерогенное заболевание, характеризующееся злокачественной пролиферацией плазматических клеток в костном мозге и периферической крови. Заболевание чаще всего развивается в более молодом возрасте, чем ММ. ПКЛ по сравнению с ММ имеет более агрессивное течение, характеризуется тяжелой анемией, тромбоцитопенией и кровотечениями, экстрамедуллярными поражениями, тяжелой почечной недостаточностью. Часто наблюдается гиперкальциемия. Плазматические клетки характеризуются экспрессией антигенов CD38, CD138 и отсутствием экспрессии антигена CD56. Неблагоприятными прогностическими факторами являются: высокий уровень β_2 -микроглобулина (β_2 -М), кальция и ЛДГ в сыворотке крови, нарушение почечной функции. Больные ПКЛ имеют плохой прогноз. В настоящее время единого протокола лечения не разработано. Медиана выживаемости для больных с первичным ПКЛ составляет около 7 мес.

Материалы и методы. В данной работе приведен анализ 5 случаев (2 женщины и 3 мужчин) первичной плазмоклеточной лейкозии наблюдавшихся в клинике с 2005 по 2011 г.

Результаты и обсуждение. Возраст больных от 40 до 67 лет, средний возраст 54,6 года. Исходно у всех больных выявлена анемия: средняя концентрация гемоглобина 91,6 г/л (76–100 г/л); среднее количество тромбоцитов 71×10^9 /л (200 – 5×10^9 /л), среднее содержание лейкоцитов $24,2 \times 10^9$ /л (9 – 45×10^9 /л); гиперлейкоцитоз 40 – 45×10^9 /л наблюдался у 2 пациентов. В периферической крови количество плазматических клеток в среднем составляло $11,52 \times 10^9$ /л (от $1,8$ до 27×10^9 /л). Количество плазматических клеток в костном мозге от 35 до 95% (в среднем 74,4%). Моноклональная секреция PIgGk Bk

обнаружена у 2 больных, PIgGl Bk – у 2, PIgAk Bk – у 1 больной. Кожно-геморрагический синдром у 4 пациентов. Почечную недостаточность исходно выявляли у 4 больных, среднее содержание креатинина 388 мкмоль/л (140–750 мкмоль/л), у 1 больного – программный гемодиализ; гиперкальциемия выявлена у 3 пациентов, содержание общего кальция в среднем составляло 2,72 ммоль/л (2,8–3,5 ммоль/л); у 1 больного в дебюте гиперкальциемическая кома. Уровень β_2 -М более 12 мг/л у 4 больных, повышение содержания СРБ выше 7 мг/л – у 3. Уровень ЛДГ в среднем составлял 3300 ЕД/л (350–14400 ЕД/л). Оссалгии и множественные остеолитические очаги зарегистрированы у всех пациентов. У всех больных наблюдалась гепатоспленомегалия, у 2 из них также отмечено поражение легких и плевры, а у 1 больного специфическое поражение желудка. По программе VAD лечились 2 больных, по программе PAD – 3 (с последующей сменой терапии на талидомид у 2 больных и леналидомид – у 1). После курсов VAD время до прогрессии составило 1 мес и 2 мес. После курсов PAD время до прогрессии составило в среднем 6,2 мес (2,5–13 мес). Далее 2 больных получали талидомид, однако заболевание продолжало прогрессировать, а 1 больная получала леналидомид, достигнут частичный ответ, фаза плато и прогрессия возникла через 23,6 мес. Продолжительность жизни от момента установления диагноза составила в среднем 14 мес (3–44,5 мес). Причинами смерти во всех случаях явились инфекционные осложнения на фоне прогрессии основного заболевания.

Заключение. Использование новых препаратов – велкейд, талидомид, леналидомид, увеличило среднюю продолжительность жизни больных с ПКЛ до 14 мес. Максимальная продолжительность жизни 44,5 мес, наблюдалась у больной, которая получала терапию леналидомидом и комбинацию велкейд + леналидомид.

Морфометрические особенности лимфоцитов периферической крови у больных пневмонией различного возраста

И.Л. Давыдкин, О.И. Федорова, О.А. Гусякова

Кафедра госпитальной терапии с курсом трансфузиологии; кафедра фундаментальной и клинической биохимии с лабораторной диагностикой БОУ ВПО Самарский государственный медицинский университет Минздравсоцразвития России

Материалы и методы. С целью изучения реакции крови у лиц разного возраста и пола при пневмонии обследованы 116 больных с внебольничной бактериальной пневмонией (80 мужчин и 36 женщин), которые были разделены на три возрастные группы: 18–44 лет (больные молодого возраста), 45–59 (больные среднего возраста) и 60–74 года (больные пожилого возраста), контрольные группы составили 16 и 14 практически здоровых мужчин и женщин 18–44 лет, т.е. люди молодого возраста. Всем обследованным при поступлении в стационар проведены общий анализ крови и компьютерная морфометрия лимфоцитов периферической крови в стандартно приготовленных мазках периферической крови, окрашенных по Лейшману. Поскольку показатели морфометрии клеток периферической крови существенно отличаются у мужчин и женщин, анализ их проведен отдельно.

Результаты и обсуждение. Анализ полученных результатов показал, что содержание лейкоцитов периферической крови у больных пневмонией трех возрастных групп, значимо выше, чем у здоровых. Только у пожилых больных абсолютное число лимфоцитов статистически значимо уменьшено относительно контрольной группы и молодых больных. Относительное число лимфоцитов крови у больных пневмонией существенно уменьшено во всех возрастных группах по сравнению с контрольной группой. Относительное и абсолютное число плазматических клеток увеличено у молодых больных пневмонией относительно контроля.

Заключение. В группах больных пневмонией молодого и среднего возраста выявлена различная реакция лимфоцитов у мужчин и женщин. Характер изменений морфометриче-