

### Определение эффективности эксиджада у пациентов с миелодиспластическим синдромом, осложненным трансфузионным гемосидерозом

Г.А. Дудина, А.К. Голенков, Т.Д. Луцкая, Т.А. Митина, Е.В. Катаева, Е.В. Трифонова, Л.Л. Высоцкая, И.В. Буравцова  
Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского

**Введение.** Эксиджад (деферазирокс) – в настоящее время в России единственный пероральный препарат для специфического лечения трансфузионного гемосидероза у больных с анемическим синдромом. Цель исследования – определение эффективности эксиджада как хелаторного лечения у больных с миелодиспластическим синдромом (МДС), осложненным трансфузионным гемосидерозом и анализ переносимости препарата.

**Материалы и методы.** Под нашим наблюдением находились 26 больных (средний возраст 58 лет). Всем больным на момент обследования было проведено не менее 6–8 гемотрансфузий за последние 12 мес наблюдения. Терапию деферазироком начинали при содержании ферритина сыворотки крови выше 1000 мкг/л. Начальная доза составляла 20 мг/кг массы тела у больных с количеством гемотрансфузий менее 4 в месяц и ферритином ниже 3000 мкг/л. Доза 30 мг/кг рекомендована пациентам получающим более 4 трансфузий в месяц и с уровнем ферритина выше 3000 мкг/л. Длительность наблюдения 6 мес. Лечение эксиджадом назначено 8 больным (в дозе 20 мг/кг – 6, 30 мг/кг – 2 больных). Содержание железа контролировали ежемесячно путем измерения уровня ферритина, кроме этого 1 раз в месяц определяли содержание креатинина, печеночных ферментов.

**Результаты и обсуждение.** В результате обследования выявлено, что у 22 из 26 больных содержание ферритина превышало верхнюю границу нормы (250 мкг/л), у 18 содержание

ферритина выше 1000 мкг/л, из них у 6 – выше 2500 мкг/л. У 8 больных была необходимость в проведении заместительной гемотрансфузионной терапии ежемесячно, в среднем до 5–6 переливаний за госпитализацию. Среднее содержание ферритина у 8 больных до начала лечения составило 4100 мкг/л, после 6 мес приема препарата – 2900 мкг/л. При терапии эксиджадом отмечено у 1 больного на 2-м месяце приема препарата повышение содержания креатинина сыворотки до 100 мкмоль/л, без признаков почечной декомпенсации, самостоятельно регрессирующее до нормы к 3-му месяцу лечения. У 2 больных в первые 2 нед приема препарата зарегистрировано появление тошноты. Дальнейший прием препарата сопровождался дополнительным назначением ферментов поджелудочной железы, метоклопрамида в течение 10–14 дней. Доза эскалирована с 30 мг/кг до 20 мг/кг в течение 2 нед у 1 больного с последующим возвратом к прежней дозе. Всем больным, получающим деферазирокс рекомендовано соблюдение диеты (стол 5) в первые недели приема. Отчетливых признаков нарастания токсического эффекта не отмечено.

**Заключение.** Своевременное назначение хелаторов железа имеет высокую эффективность в снижении уровня ферритина сыворотки крови у больных МДС, существенно улучшая тем самым качество жизни больных. Хорошая переносимость эксиджада (деферазирока) позволяет осуществлять длительный контролируемый прием препарата.

### Волосатоклеточный лейкоз; особенности морфо-функциональной диагностики

О.А. Дягилева<sup>1</sup>, И.Н. Наумова<sup>1</sup>, А.Н. Хвастунова<sup>2</sup>, Т.Г. Сарычева<sup>1</sup>, Л.С. Аль-Ради<sup>1</sup>

<sup>1</sup> ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России; <sup>2</sup> Центр теоретических проблем физико-химической фармакологии РАН, Москва

**Введение.** Волосатоклеточный лейкоз (ВКЛ) – хроническое лимфопролиферативное заболевание, выделенное из хронического лимфолейкоза в связи с особой клинической картиной и иной тактикой лечения. Свое название ВКЛ получил по морфологии лимфоидных клеток выявляемых в крови и костном мозге часто случайно, поскольку начало болезни длительно протекает бессимптомно. Известны типичная и вариантная формы заболевания (без лейкопении). Отличительной чертой метаболизма в лимфоидных клетках при ВКЛ является наличие таргратрезистентной кислой фосфатазы (ТРКФ). Клетки при вариантной и типичной формах ВКЛ имеют морфологическое сходство между собой и с другими лимфопролиферативными заболеваниями, что затрудняет их диагностику. В данной работе диагноз ВКЛ устанавливали на основании общепринятых лабораторных исследований и специальных диагностических критериев, включающих в себя морфо-цитохимические исследования лимфоцитов периферической крови и костного мозга, положительного теста ворсинчатых клеток (ВК) на кислую фосфатазу и характерный фенотип ВК с помощью метода клеточного биочипа.

**Материалы и методы.** В данной работе было обследованы 30 первично-диагностированных больных ВКЛ: из них 20 – с типичной формой заболевания (лейкопения), 10 – с вариантной формой (лейкоцитоз или нормальное количество лейкоцитов).

**Результаты и обсуждение.** Всем больным была проведена реакция на ТРКФ в лимфоцитах периферической крови и костного мозга, которая была резко положительна (51–95%) и не подавлялась ингибитором тартаровой кислотой (ТК). Основу биочипа составляла прозрачная подложка с иммобилизованными на ней в определенных местах антителами к

35 различным поверхностным CD-антигенам лейкоцитов. За счет инкубации биочипа с суспензией лимфоцитов в области иммобилизации антител достигалась плотность связывания клеток, в 100–1000 раз превышающая плотность в мазке, что позволяло обнаруживать даже редко встречающиеся ВК, и в то же время лимфоциты оказывались систематизированы по своим поверхностным антигенам. Исследовали периферическую кровь больных ВКЛ, обнаружены CD11c<sup>++</sup>, CD19<sup>++</sup>, CD22<sup>++</sup>, CD25<sup>+</sup> и CD103<sup>+</sup>-лимфоциты с ворсинчатым или фестончатым краем цитоплазмы. У 2 из 8 больных ВК также были положительными по CD2. ВК, положительных по CD5, CD10, CD23, не найдено. По данным иммунофенотипа клеток различий между типичной и вариантной формой ВКЛ не обнаружено.

Поскольку отличительным признаком ВКЛ является миелофиброз, в работе был изучен метаболизм зрелых гранулоцитов с помощью реакции на щелочную фосфатазу (ЩФН). Проведено сопоставление результатов оценки активности щелочной фосфатазы зрелых гранулоцитов крови у первично-диагностированных больных ВКЛ как с типичной, и вариантной формах ВКЛ, так и у больных с лимфомой маргинальной зоны. У всех обследованных больных отмечена высокая активность фермента с колебаниями от 100 до 250 единиц Карлов. У больных с лимфомой маргинальной зоны, имеющих сходную клинико-лабораторную картину с ВКЛ, активность ЩФН была невысокой.

**Заключение.** У больных с типичной и вариантной формами ВКЛ не обнаружено морфо-цитохимических и иммунофенотипических различий в лимфоцитах и гранулоцитах. ЩФН может быть дополнительным лабораторным признаком, позволяющим разграничить ВКЛ и лимфому маргинальной зоны селезенки.

### Поддерживающая терапия хронического лимфолейкоза

Т.П. Загоскина, Е.Н. Зотина, О.В. Малых, Е.Е. Криницына, А.В. Кудрявцева  
ФГБУН Кировский НИИ гематологии и переливания крови ФМБА России

**Введение.** Применение в последние годы флударабинсо-держажих режимов терапии в комбинации с моноклональ-

ными анти-CD20-антителами значительно улучшило показатели беспродвинутой и общей выживаемости больных