

BCR/ABL и *MLL*, *AML/ETO* и *TEL/AML* (у 2 больных наблюдалась одновременная экспрессия *MLL*, *TEL/AML*, у 3 – *CBFB/MYH11*, *AML/ETO*, у 2 – одновременная экспрессия 3-х химерных генов *MLL*, *AML/ETO* и *BCR/ABL*; *MLL*, *AML/ETO* и *TEL/AML* соответственно). Одиночные хромосомные aberrации (наиболее часто ген *AML/ETO*) отмечены у 10 (34%) больных ОМЛ.

Заключение. У больных бластными формами ГБ с неблагоприятным течением заболевания и рефрактерностью к проводимой терапии достоверно чаще встречаются множественные

генетические aberrации с наиболее частым профилем аномальных генов: *MLL*, *AML/ETO*, *BCR/ABL* и *MLL*, *AML/ETO* и *TEL/AML*, в отличие от больных из группы с благоприятным прогнозом заболевания, у которых преимущественно отмечаются одиночные генетические aberrации. Определение генетического профиля методом геночипирования позволяет одновременно выявлять широкий спектр клинически значимых генетических аномалий для определения прогноза и тактики лечения больных с бластными формами ГБ.

Возможность развития В-клеточной неходжскинской лимфомы у больных хроническим гепатитом С с криоглобулинемией

Л.В. Козловская, С.Ю. Милованова, И.Н. Когарко, Б.С. Когарко

Клиника нефрологии, внутренних и профессиональных болезней им.Е.М.Тареева; Университетская клиническая больница №3, ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М.Сеченова Минздравсоцразвития России; **-ФГБУ Институт химической физики им. Н.Н. Семенова РАН, Москва

Введение. В последние годы показано, что при хронической HCV-инфекции, протекающей с криоглобулинемией возможно развитие злокачественной В-клеточной лимфопролиферации (overg-лимфомы) с предшествующим длительным течением относительно доброкачественной стадии обозначаемой как MLDUS. Цель исследования. – изучение частоты развития, клинические, молекулярно-иммунохимические и цитологические особенности В-клеточных лимфом у больных с HCV-ассоциированной криоглобулинемией.

Материалы и методы. Обследованы 110 больных хроническим гепатитом С (ХГС) и криоглобулинемией гепатологического отделения многопрофильной клиники. У 17 (15,4%) больных наряду с клиническими признаками криоглобулинемического васкулита (поражение кожи, суставов, почек, периферической нервной системы) выявлена моноклональная гаммапатия при исследовании сыворотки крови и мочи методом иммунофиксации иммуноглобулинов и у части больных при анализе сыворотки крови методом free lite для определения IgM и IgG κ и λ (κ/λ > 1,65). Больным выполнены также мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) брюшной полости, грудной клетки и трепанобиопсия кост-

ного мозга с микроскопическим и иммуногистохимическим анализом и другие общеклинические исследования.

Результаты и обсуждение. Среди 17 больных HCV-ассоциированной криоглобулинемией с выявленной моноклональной гаммапатией типа IgM и IgG при трепанобиопсии обнаружены В-клеточные лимфоидные инфильтраты (MLDUS?), однако фенотипические признаки overg-лимфомы присутствуют только у 6 (у 5 больных – лимфома маргинальной зоны селезенки, у 1 – диффузная крупноклеточная лимфома). Длительность от момента инфицирования до выявления криоглобулинемии составила 13 ± 8,36 года, от криоглобулинемии до диагностики В-лимфомы – 7,16 года. При МСКТ у всех больных отмечалась внутрибрюшная лимфоаденопатия, спленомегалия.

Заключение. У больных ХГС с криоглобулинемией возможно развитие В-клеточной лимфомы, которая характеризуется экстранодальной локализацией и преимущественно низкой степенью злокачественности. Для раннего обнаружения моноклональной гаммапатии предлагается применение современного количественного молекулярного иммунохимического метода free lite.

Внешние признаки дисплазии соединительной ткани у больных гемофилией

М.В. Косинова¹, Т.И. Поспелова²

¹ГБУЗ Кемеровская областная клиническая больница, Кемерово; ²ГБОУ ВПО Новосибирский государственный медицинский университет Минздравсоцразвития России

Введение. Синдром дисплазии соединительной ткани (ДСТ) – нозологически самостоятельный синдром, проявляющийся внешними фенотипическими признаками ДСТ в сочетании с диспластическими изменениями соединительной ткани и клинически значимой дисфункцией одного или нескольких внутренних органов. Распространенность ДСТ у лиц молодого возраста, по данным разных авторов, колеблется от 14 до 85% [Thomas I.T., 1987; Voudoulas H., 1989; Яковлев В.М., 1999]. Наиболее частыми проявлениями ДСТ являются гиперэластоз кожи, патологические изменения формы грудной клетки, гипермобильность суставов и привычные вывихи, плоскостопие, готическое небо. Цель исследования – изучение частоты и структуры внешних признаков дисплазии соединительной ткани у больных гемофилией.

Материалы и методы. Обследованы 58 пациентов старше 16 лет, страдающих гемофилией А – 47 (81%) и гемофилией В – 11 (19%), находящихся на учете у гематолога ГБУЗ Кемеровской ОКБ. Контрольную группу составили здоровые мужчины, не имеющие хронических заболеваний ($n = 21$). По возрастным характеристикам группы были сопоставимы.

Результаты и обсуждение. При внешнем осмотре больных гемофилией фенотипические признаки дисплазии соединительной ткани выявлены у 48 (82,7%) больных, при этом у большинства обследуемых встречалось 3–5 признаков. Так, наличие 5 внешних признаков ДСТ выявлено у 12 (25%) больных гемофилией, 4 – у 10 (20,8%), 3 – у 10 (20,8%) и по 1 признаку – у 16 (33,3%) больных. В контрольной группе внешние признаки дисплазии соединительной ткани были выявлены в 2,2 раза реже и диагностированы только у 8 (38%)

обследуемых: у 3 (37,5%) имелось сочетание двух внешних признаков, у 2 (25%) – 3, у 3 (37,5%) – отмечено по одному внешнему признаку. Самым частым внешним признаком ДСТ у больных гемофилией был сколиоз позвоночника – он выявлен у 34 (58,6%), миопия – у 17 (29,3%), косолапость – у 14 (24,1%). Гипермобильность суставов диагностирована у 9 (15,4%), арахнодактилия – у 6 (10,3%), брахидактилия и плоскостопие – у 12 (20,6%). С одинаковой частотой встречались килевидная деформация грудной клетки, кифосколиоз позвоночника и вальгусная или варусная деформация ног – у 8 (13,8%) обследуемых. У 4 (6,9%) больных выявлено сочетание воронкообразной деформации грудной клетки, дисплазии тазобедренных суставов и расширение пупочного кольца. У 3 (5,1%) диагностированы пупочная грыжа и короткая уздечка языка. В контрольной группе самым частым внешним признаком ДСТ также был сколиоз позвоночника, он выявлен у 5 (23,8%) обследуемых, у 3 (14,2%) – гипермобильность суставов и миопия, однако частота этих изменений была в 2,5 и 2,1 раза соответственно меньше, чем у больных гемофилией. Другие признаки ДСТ (кифосколиоз позвоночника, килевидная деформация грудной клетки, брахидактилия и короткая уздечка языка) встречались в единичных случаях.

Заключение. У больных гемофилией частота внешних признаков ДСТ значительно выше, чем у здоровых, чаще встречаются их сочетания, что делает необходимым проведение инструментального обследования (УЗИ сердца, органов брюшной полости, суставов и др.) для выявления возможных изменений со стороны внутренних органов и их своевременной коррекции.