

81%, АЧТВ 26,1 с, фибриноген 659 мг/дл, D-димер 16,9 МЕ/мл (норма до 0,5 МЕ/мл), АТIII 56%, протеин С 64%, протеин S 67%, фактор VIII 130% (норма до 150%), IX 200% (норма до 130%). Больному провели 1 индукционный курс по протоколу VAD без редукции доз на фоне сопроводительной терапии, в течение всего периода лечения вводили гепарин внутривенно капельно инфузатом в течение 24 ч с коррекцией дозы по содержанию АЧТВ. В результате лечения была достигнута положительная клиническая динамика, однако гиперкоагуляционные изменения в системе гемостаза сохранялись. Амбулаторно постоянно принимал варфарин, антиагреганты. В последующем регулярно проводили вы-

сокодные, стандартные, противорецидивные курсы специфической терапии, однако заболевание имело неуклонно прогрессирующий, резистентный характер. Увеличивались тромботические осложнения, присоединялись субтотальные тромбозы периферических и глубоких вен верхних конечностей, подключичных сосудов на месте установки центральных катетеров. Через 14 мес после верификации диагноза пациент умер от тромбоэмболии легочной артерии.

**Заключение.** Особенности клинического течения множественной миеломы в данном случае явились тенденция к генерализованным тромбозам и дефицит физиологических антикоагулянтов.

### Первичные диагностические ошибки острого лейкоза

М.С. Бабаев, А.М. Ахмедова, К.Э. Мехтиева

НИИ гематологии и трансфузиологии Азербайджанской Республики, Баку

**Введение.** Острый лейкоз (ОЛ) – онкологическое заболевание кроветворной системы, которое после развития в костном мозге распространяется во все органы и системы, и приводит к различным органическим и функциональным нарушениям. В некоторых случаях при поражении органов имеющиеся симптомы опережают основные диагностические показатели лейкоза, "симптомы крови" – анемия, лейкоцитоз/лейкопения, тромбоцитопения. А это является причиной обращения первичных больных к врачам различной специализацией и приводит к диагностическим ошибкам. Представленный нами материал посвящается результатам исследовательской работы в этом направлении.

**Материалы и методы.** В обследуемую группу вошли 55 больных (34 мальчика и 21 девочка) с диагнозом острого лейкоза в возрасте от 1 до 16 лет. У всех больных диагноз лейкоза выявлен впервые. У 48 больных был острый лимфобластный лейкоз, у 6 – острый миелобластный лейкоз, а у 1 – острый - промиелоцитарный - лейкоз. Из города Баку были 22 из 55 обратившихся, а остальные 33 из регионов республики.

Основной причиной обращения были: длительная анемия, увеличение периферических, часто шейных лимфатических узлов, частые простудные заболевания, оссалгии, боли в животе, гепатоспленомегалия, частые головные боли, раздражительность, светобоязнь, парезы зрительного и лицевого нервов, носовые и зубные кровотечения, различные гематомы и кровоподтеки кожи и слизистых, общая слабость и интоксикация, высокая температура.

**Результаты и обсуждение.** Исследование показало, что только 11 больных первично были направлены к гематологу с подозрением на болезни системы крови. Остальные 44 больных получали лечение под различными диагнозами: у 2 больных хронический тонзиллит + кардиопатия, 9 – часто повторяющиеся острые респираторные инфекции, у 2 – гепатит (инфекционный, хронический), у 1 – гипопластическая анемия, у 4 – лимфаденит, у 1 – перелом бедренной кости, у 2 – ревматоидный артрит, у 2 – железодефицитная анемия, у 1 – острый аппендицит, у 1 – гнойный орхит, у 1 – зоб, у 14 – хроническая анемия, у 1 – менингит, у 2 – парез лицевого нерва, у 1 – парез зрительного нерва. Продолжительность "лечения" составляла от 2 нед до 8 мес. У 2 больных проведено хирургическое вмешательство, которое у 1 больного закончилось смертельным исходом. Частота диагностических ошибок как у больных из центра так и регионов республики были почти одинаковы.

**Заключение.** Проведенные обследования показали что, в 80% случаев первичный диагноз острого лейкоза был поставлен ошибочно. Это воспринимается нами как очень серьезный факт, и дает основание делать следующие выводы:

Независимо от сферы деятельности каждый практикующий врач должен иметь понятие о лейкозе, о его клинике и течении.

Клинические симптомы в каждом отдельном случае должны рассматриваться более дифференцированно, по сравнению с лабораторными показателями. Во всех сомнительных/спорных случаях необходима консультация гематолога.

### Возможные тактические ошибки в лечении гемолитических кризов у больных наследственными гемоглобинопатиями

М.С. Бабаев, К.Э. Мехтиева, А.М. Ахмедова

НИИ гематологии и трансфузиологии Азербайджанской Республики, Баку

**Введение.** Самая характерная черта наследственных гемоглобинопатий это наличие хронических гемолизозов с повторяющимися острыми кризами. Неправильное осмысление возможности сочетания наследственных и приобретенных факторов в развитии гемолитических кризов приводит к ошибочным тактикам лечения, которая еще более ухудшает течение болезни. В этом отношении хотим привести два случая к Вашему вниманию:

**Клинические наблюдения.** Больной Ахмедли А., 9 лет, в тяжелом состоянии с окклюзионным и гемолитическим кризами дрепаноталассемии поступил в нашу клинику: Hb 50 г/л, эр. 2 x 10<sup>9</sup>/л, рет. 80%. С целью лечения в отделении применена трансфузия эритроцитарной массы (2 процедуры), дезагрегационные, анагетические и др. препараты. В результате улучшилось состояние больного, явление гемолиза прекратилось, Hb поднялся до 112 г/л. Однако в последующие дни вновь отмечено падение гемоглобина, возобновился острый гемолиз. Трансфузия отмытых эритроцитов не дало положительного результата, Hb упал до 62 г/л. Это потребовало проведение дальнейшего диагностического поиска причины гемолиза. Проведенная реакция Кумбса оказалась резко положительной. Таким образом, определен вторичный – иммунный фактор для развития острого гемолиза. Приостановлена гемотрансфузия, проведена терапия пред-

низолоном – 1 мг/кг в сутки. За короткое время гемолиз приостановлен, Hb поднялся до 110 г/л. Полученный результат оказался стабильным.

Второй случай отмечен у мальчика в возрасте 5 лет с диагнозом β-талассемии, промежуточной формы. После установления диагноза в течение 1 года неоднократно проводили гемотрансфузии. В последний раз, прежде чем обратиться к нам, больному с заместительной целью была трижды перелита эритроцитная масса в течение 9 дней. В результате ухудшилось состояние и развился острый гемолиз. Для верификации диагноза проведена реакция Кумбс, которая оказалась резко положительной. Начата иммунодепрессантная терапия преднизаломом. Со 2-го дня лечения интенсивность гемолиза уменьшилась, а затем гемолиз полностью купирован.

**Заключение.** Учитывая вышеизложенные мы пришли к следующим выводам:

Гемотрансфузия у больных наследственной гемоглобинопатией требует особого подхода, частые гемотрансфузии не всегда улучшают качество жизни.

Необходимо учесть возможности наличия вторичной – иммунной причины возникновения гемолитического криза у больных наследственной гемоглобинопатией. При возникновении прогрессирующего и некоррегируемого гемотрансфузией гемолиз этот фактор должен особо учитываться.