

(1 пациент); ремиссия не достигнута в 14,3% у пациента со вторичным ОМЛ, трансформированным из МДС, ранний рецидив, моносомия 7. Дальнейшее наблюдение проведено у двух пациентов — 28,6%. У одного из них, ремиссия сохранялась в течение 6 месяцев, затем пациент госпитализирован для проведения алло-ТГСК. У другого пациента, ремиссия сохранялась в течение 5 месяцев, далее диагностирован рецидив заболевания.

Санникова С. С., Савинова М. Т., Дресвянникова Э. Э.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ. НАБЛЮДЕНИЕ И ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТА С МЕТАХРОННОЙ ОПУХОЛЬЮ

ГКБ № 16

Введение. На сегодняшний день актуальным остается вопрос о возникновении и причинно-следственных связях первично-множественных опухолей. Большой интерес вызывают редкие сочетания опухолей кроветворной и лимфатической системы. В данной статье будет представлен клинический случай редкого сочетания поражения миелоидной и лимфоидной линии гемопоэза — метакхронной опухоли — хронического миелопролиферативного заболевания, истинной полицитемии (ХМПЗ.ИП) и лимфомы из клеток маргинальной зоны. В амбулаторном отделении Гематологического научного центра Минздрава России в период с 1996 по 2013 г. под наблюдением находились всего 20 больных с синхронными и метакхронными опухолями. Есть данные о ретроспективном исследовании 46 пациентов с ХЛЛ/МПЛ, направленных в 15 итальянских центров GIMEMA. Иностранные источники, за последние двадцать лет, описывают несколько подобных клинических случаев, выдвигая различные теории причинного сочетания данных нозологий и определения тактики ведения данных пациентов.

Цель работы. В настоящее время нет руководств по лечению этой группы пациентов, стратегии лечения должны быть индивидуализированы для обеспечения максимального результата / симптоматического улучшения. Подбор оптимальной терапии у пациента с метакхронной опухолью.

Материалы и методы. Клинический случай. Наблюдение и лечение 1 пациентки с метакхронной опухолью. Проведены миелограмма, FISH исследование, трепанобиопсия. Подобрана терапия.

Результаты и обсуждение. Диагноз ИП с 1993 года. Терапия: Гидреа. Рост селезенки. С 09.2021 г. интерфероны, плохая переносимость, нет эффекта. С 05.22г лейкоцитоз, рост селезенки, в ОАК:

Заключение. Применение опции терапии ГМА + Венетоклакс многообещающая опция для подготовки пациентов с рефрактерно-рецидивирующими формами ОМЛ к аллогенной трансплантации, которым невозможно провести высокодозные режимы химиотерапии. Курс ГМА+Венетоклакс требует меньшего объема сопроводительной терапии, меньшее количество осложнений, что делает терапию доступнее. Однако повторные ремиссии недолговременные.

Бласты 19%. КМ 06.2022 г: Бласты 2%, Атипичные волосатые клетки 13,5%. ИФТ 06.2022 г: соответствует ВКЛ. Мутация *BRAF* V600E не обнаружена, трепанобиопсия: ВКЛ-подобное заболевание, *BRAF* негатив. Постполицитемический миелофиброз, резистентный к проводимой терапии. Jak2 +. Группа промежуточного риска-1 по DIPSS. Нет мутаций 4 экзона гена *IDH1*;2; *SRSF2*;12 экзона *ASXL1*; *EZH2*. Монотерапия Бендамустин 1 курс, Кладрибин 1–7 день с 08.22 г. Достижение частичной ремиссии, снижение уровня ВКЛ-подобных клеток до 5%. С 10.22 г. терапия Руксолитинибом, значительное улучшение самочувствия: меньше одышка, слабость, уменьшение живота в объеме. Трепан (06.23 г. НМИЦ): Метакхронная миелоидная и лимфоидная неоплазия (лимфома из клеток маргинальной зоны, селезеночная форма?) 07.2023 г. — Лейкоцитоз. В ПКМ атипичные лимфоциты 45%. ИФТ от 07.23 г.: В-клеточ. лимфома (МКЛ?). При отсутствии делеции 11;14 диагноз лимфома маргинальной зоны, вариант CD5+.

Заключение. Исключительность данного случая заключается в сочетании у одной пациентки ХМПЗ и установления через 29 лет на фоне терапии ХМПЗ лимфопротеративного заболевания (лимфомы из клеток маргинальной зоны). Выявление специфических генетических поломок, динамический контроль за состоянием пациента, лабораторными и инструментальными показателями, дает возможность выбрать наиболее подходящую тактику ведения пациентов с метакхронными опухолями. Терапия подбирается в зависимости от активности того или другого онкологического заболевания, для лечения ХМПЗ — постоянный прием ингибитора JAK2, при повышении активности лимфопротеративного процесса — курсы химиоиммунотерапии.

Таблица 1. Динамика анализов

	1993 г.	05.2020	06.2021	10.2021	14.06.22	09.2022	03.11.22	02.2023	04.2023	05.2023	07.07.2023	28.07.2023
(RBC) Эритроциты, $10^{12}/л$	5,7	4,1	4,73	4,49	4,17	3,08	4,28	4,8	4,6	4,39	3,69	3,69
(HGB) Гемоглобин, г/л	161	92	113	115	97	88	114	122	119	119	101	109
(HCT) Гематокрит, %	49	38	41,8	41,6	33,8	30	36,4	40	39	38,2		
(PLT) Тромбоциты, $10^9/л$	570	357	267	235	194	216	256	108	104	165	108	48
(WBC) Лейкоциты, $10^9/л$	11,5	35	23,44	19,51	53,7	16,8	4,0	4,38	8,95	8,89	63,3	12,1
Атипичные волосатые клетки, %	-	-	-	0	68%	0	0	-	-	-	66	10
(LDH) ЛДГ (лактатдегидрогеназа), Ед/л	-	645	754		771	1584	453	253			973	
Терапия на момент исследования:	Начало терапии Гидреа	гидреа		ИФН	гидреа	кладрибин	Начало терапии руксолитинибом	Руксолитиниб 15 мг 2 р	Руксолитиниб 15 мг 2 р	Руксолитиниб 15 мг 2 раза	Курс ритуксимаб/Бендамустин	После курса Руксолитиниб 5 мг 2 р

Таблица 2. Динамика размеров селезенки

1993	2001	05.07.2021	09.2021	10.06.2022	03.08.2022	28.11.2022	18.07.2023
УЗИ	УЗИ	УЗИ	УЗИ	УЗИ	УЗИ	УЗИ	УЗИ
150×6 мм, добавочная доля	275×92 мм	332×161×78 мм	189×106×20 мм	207×170×250 мм, объем 300 кв.м.	311×174×226 мм, площадь около 350 кв. см. В верхнем полюсе — шаровидное образование 32×29 мм	310×127мм, площадь 95 кв.см. Участки инфаркта селезенки	Селезенка 296 на 128 мм, селезеночная вена 10 мм
						Печень правая доля 171 мм, левая доля 67 мм.	
Терапия	Терапия	Терапия	Терапия	Терапия	Терапия	Терапия	Терапия
Гидроксикарбамид	Гидроксикарбамид	Гидроксикарбамид	Интерфероны	Гидроксикарбамид	Бендамустин Кладрибин	Руксолитиниб	Курс ПХТ RB: Ритуксимаб и Бендамустин

Таблица 3

Бласты	миелоциты	метомиел	п/я	с/я	Пронормоц	Эрит. эл.	лф	ПК	плазмобл	эоз	мон	Атип. лф (ВК)
Трепанобиопсия КМ от 1993 г.: Межбалочные пространства заняты кроветворным мозгом. Фиброзная ткань не развита. Миелоидный и эритроидный ростки выраженные.												
Миелограмма 2001: Высококлеточный костный мозг. Много голядерных клеток.												
1	14	3,5	30,5	16	2	30,5						
Обнаружена мутация V617F в 14 экзоне от 03.03.2021 г.												
Миелограмма 7.06.22: Гиперклеточный КМ. МНО отриц.												
2	5,5	22,5	9,5	23		14	5	2	13,5			
Мутация BRAF V600E не обнаружена от 06.2022 г.												
Трепанобиопсия КМ от 19.07.2022 г.: Гистологические признаки ХМПЗ, очаговый тип поражения В-клеточной лимфомы, иммунофенотип более соответствует волосатоклеточному лейкозу.												
ИФТ костного мозга от 01.11.2022 г.: лимфоцитарный гейт-CD 22+CD19+CD10 составляет 5.59%, в наибольшей степени соответствует ВКЛ с клональностью по лямбда-цепи												
Миелограмма 31.10.2022:												
1	6,5	10	12	23,5		32			6	3	5,5	
Трепанобиопсия КМ от 09.06.23 г.: При гистохимическом исследовании по Gомогі степень фиброза стромы МФ1, с мелкими фокусами МФ2 (менее 30%). В исследованном материале данных в пользу лимфомного поражения костного мозга, субстрата острого лейкоза не обнаружено. Истинная полицитемия в процессе длительной терапии без достоверных признаков трансформации в пост-ИП миелофиброз.												
Пересмотр трепанобиоптата от 19.07.2022 в 2023 г.: С учетом ИГХ метакронная миелоидная и лимфоидная неоплазия (лимфома из клеток маргинальной зоны, селезеночная форма?)												
Миелограмма от 4.07.2023: Гиперклеточный костный мозг. Атипичные лимфоциты с широкой цитоплазмой.												
3	2	4	5,5	18		15	4		1		3,5	45
ИФТ костного мозга от 10.07.23 г.: Полигон лимфоцитов составляет 68,48%. В нем преобладают клетки с ИФ: CD45+CD19+CD5+CD23+CD22+CD20+CD10-IgM+CD43-/+ , что соответствует мантийноклеточной лимфоме с клональностью по лямбда цепи. Для диф. диагностики с В-ХЛЛ, рекомендуется определение уровня циклина D1.												
ИФТ костного мозга от 21.07.23 г.: Полигон лимфоцитов составляет 91,4%. В нем преобладают клетки с ИФ: CD45+CD19+CD5+CD23-CD22+CD20h+CD10-IgM+IgD+LAIR-1+CD81+CD79b+Lambdа+CD81+CD103-CD11c-CD25-, что может соответствовать зрелой CD5-позитивной В-клеточной лимфоме (мантийноклеточной лимфоме?). При отсутствии делеции 11;14 диагност лимфома маргинальной зоны, вариант CD5+												
Цитогенетическое исследование не получено от 10.07.23 г.												

Сараева Н. О., Зарубин М. В.

ОПЫТ СОЗДАНИЯ ИРКУТСКОГО СЕГМЕНТА ФЕДЕРАЛЬНОГО РЕГИСТРА ДОНОРОВ КОСТНОГО МОЗГА

Иркутская областная клиническая больница

Введение. С марта 2016 года в гематологическом отделении Иркутской областной клинической больницы впервые в Восточной Сибири начали проводить аутотрансплантацию гемопоэтических стволовых клеток (ГСК) при множественной миеломе, а с 2021 года — аллогенную трансплантацию ГСК при острых лейкозах. В настоящее время проведено более 100 аутологических и 7 аллогенных трансплантаций. Гематологи Иркутской областной клинической больницы тесно сотрудничают с Иркутской областной станцией переливания крови. Именно работа гематологов в направлении трансплантации костного мозга явилась одним из побудительных мотивов для организации масштабного рекрутинга доноров костного мозга из числа доноров крови Иркутской области.

Цель работы. представить опыт создания регионального сегмента Федерального регистра доноров костного мозга.

Материалы и методы. Данные Иркутского сегмента Федерального регистра доноров костного мозга с 2016 по 2023 год.

Результаты и обсуждение. Иркутские трансфузиологи с 2016 года сотрудничают с ФГБУН «Кировский научно-исследовательский институт гематологии и переливания крови Федерального медико-биологического агентства» по научной программе изучения геномов народов России. За период работы было открыто 27 новых аллелей генов, ранее не зарегистрированных комитетом Всемирной организации здравоохранения. В 2019 году сотрудничество с кировскими коллегами было расширено и принято решение о том, что каждый донор, совершивший более одной donации, может вступить в регистр доноров костного мозга. Подключившись к Федеральному

регистру доноров костного мозга (Федеральный регистр), сотрудники Иркутской областной станцией переливания крови провели комплекс мероприятий по пропаганде донорства костного мозга среди доноров крови на предприятиях, в организациях и учебных заведениях, а также в учреждениях службы крови Иркутской области; была разработана методика привлечения доноров в Федеральный регистр. Вступление доноров в Федеральный регистр организовано на постоянной основе во всех подразделениях службы крови Иркутской области. Иркутский сегмент Федерального регистра доноров костного мозга на сегодня насчитывает более 15,5 тыс. доноров. С 2017 года медицинскими организациями Российской Федерации, Республики Казахстан, Великобритании было направлено более 100 запросов на обследование иркутских доноров, а 26 доноров Иркутского сегмента Федерального регистра выполнили donацию ГСК и спасли жизни незнакомых им людей в клиниках Москвы, Санкт-Петербурга, Кирова, Екатеринбургa и Астаны, куда клетки транспортировались после заготовки. В Федеральном регистре представлены центры рекрутинга доноров, типизирующие лаборатории, центры заготовки ГСК и центры трансплантации. Объединение их в Федеральном регистре способствует повышению эффективности взаимодействия всех участников этого процесса между собой и обеспечивает доступ к необходимой информации.

Закключение. Тесное взаимодействие гематологической и трансфузиологической службы в Иркутской области позволяет сделать максимально доступными высокотехнологичные методы лечения, включая трансплантацию костного мозга для жителей Иркутской области.

Сафуанова Г. Щ.¹, Рябчикова Н. Р.¹, Сафуанова Д. Р.², Латыпова А. А.³

ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ И ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ У БОЛЬНЫХ ХРОНИЧЕСКИМ МИЕЛОЛЕЙКОЗОМ В РЕСПУБЛИКЕ БАШКОРТОСТАН

¹ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет Минздрава России», г. Уфа, ²ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, Москва.,

³ГБУЗ «Республиканская клиническая больница им Г.Г. Куватова» Минздрава России», г. Уфа

Введение. Хронический миелолейкоз (ХМЛ) — частое миелопролиферативное заболевание. В странах Азии ХМЛ встречается реже, чем Европе и Северной Америке. По 6 регионам России (С.М. Куликов и соавт. 2014), заболеваемость составила 0,7–0,8 случая на 100 000 населения. В настоящее время раскрыты многие вопросы патогенеза и терапии ХМЛ, рассматривается вопрос об их излечении. Однако изучение резистентности и прогрессии заболевания остается актуальной задачей для оценки прогноза и персонализации лечения больных.

Цель работы. Проанализировать эпидемиологические показатели и мутации в гене *BCR::ABL*, ассоциированные с прогрессией заболевания.

Материалы и методы. Эпидемиологические исследования в РБ проводили стандартными описательно-оценочными методами. Анализ генетического статуса, у 111 больных ХМЛ (в хроническую фазу (ХФ) (91,02%), в фазу акселерации (ФА) и бластного криза (БК) (8,98%)) проводили с помощью стандартного цитогенетического