

ПРИМЕНЕНИЕ РУКСОЛИТИНИБА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ СТЕРОИД-РЕФРАКТЕРНОЙ ОСТРОЙ И ХРОНИЧЕСКОЙ РЕАКЦИИ ТРАНСПЛАНТАТ ПРОТИВ ХОЗЯИНА

Доценко А.А.

Научные руководители: к. м. н., доцент Моисеев И.С., к. м. н. Быкова Т.А.

Кафедра гематологии, трансфузиологии и трансплантологии Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова

НИИ Детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой

Актуальность исследования: стероид-рефрактерная реакция трансплантат против хозяина (РТПХ) — одно из жизнеугрожающих осложнений после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток. Стандарты лечения данного осложнения отсутствуют [1].

Цель исследования: оценить эффективность лечения острой и хронической реакции трансплантат против хозяина с помощью препарата «Руксолитиниб».

Материалы и методы: в исследование вошло 63 пациента: 28 с острой РТПХ (оРТПХ), 35 с хронической РТПХ (хрРТПХ). Медиана возраста пациентов 18 лет (1–67). Трансплантация от родственного донора была проведена 8 пациентам, от гаплоидентичного — 9 пациентам, от неродственного донора 46 пациентам.

Результаты: развитие острой РТПХ 2 степени наблюдалось у 21,4% пациентов, 3 степени — 32,1%, 4 степени — у 46,4%. Наиболее частым было поражение кожи 3 стадии (50%), печени 1 стадии (57,1%), кишечника 1 и 4 стадии (39,3% и 39,3% соответственно). Хроническая РТПХ средней и тяжелой степени тяжести наблюдалась у 20% и 80% пациентов соответственно. У пациентов с хронической РТПХ легкой степени тяжести наблюдалось преимущественно поражение гастроинтестинального тракта (45,7%), легких (64,8%), суставов (68,6%). При развитии хрРТПХ средней и тяжелой степени тяжести наиболее часто поражались кожа (74,3%), слизистые (62,8%). Полный ответ на терапию составил 60% у взрослых и 50% у детей, частичный — 30% и 31%, соответственно. Общая выживаемость пациентов с острой РТПХ составила 61%, с хронической — 94%. Основной причиной смерти у пациентов с острой РТПХ были инфекционные осложнения (n=10). Смерть от рецидива была у 20% пациентов с хронической РТПХ.

Выводы: руксолитиниб является эффективным методом лечения для пациентов со стероид-рефрактерной острой и хронической реакцией трансплантат против хозяина.

Литература

1. Ivan S. Moiseev, Elena V. Morozova, Maria V. Barabanshikova, Tatyana A. Rudakova «Treatment of steroid-refractory acute and chronic graft-versus-host disease with ruxolitinib: a single-center study» Cellular Therapy and Transplantation (CTT). Vol. 6, No. 3 (20), 2017 Submitted: 11 August 2017, accepted: 29 September 2017 10.18620/ctt-1866-8836-2017-6-3.

ПОСТВАКЦИНАЛЬНОЕ ОСЛОЖНЕНИЕ У ПАЦИЕНТА С ТЯЖЁЛОЙ ФОРМОЙ ГЕМОФИЛИИ А

Гурина А.К., Ковалев Е.А., Нестерчук А.Л., Быков А.А.

Научный руководитель: доцент, к. м. н. Папаян К.А., асс., к. м. н. Веселов А.Г., Ракова М.А.
Кафедра факультетской педиатрии

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Актуальность исследования: гемофилия — геморрагическое заболевание, возникающие вследствие генетически обусловленного или приобретенного снижения активности фактора VIII или фактора IX свертывания крови. В настоящее время по данным генетиков до 50% случаев гемофилии вызваны спонтанной мутацией [1].

Цель исследования: представление клинического случая пациента с тяжелой формой гемофилии обратившегося на консультацию с эквино-варусной деформацией.

Материалы и методы: пациент Ибрагим. 14 лет. Родился и жил в Казахстане. Жалобы на боли, слабость, быструю утомляемость в правой ноге, боли в пояснично-крестцовом отделе позвоночника. Приехали с целью оперативного лечения. Обследован с помощью следующих методов: коагулограмма, ЭНМГ, МРТ.

Результаты: из анамнеза жизни: на 2 день жизни — плановая вакцинация против гепатита В. Была отмечена стекающая гематома от бедра до лодыжки и свисающее положение правой ноги. Предварительный диагноз — монопарез. Из анамнеза заболевания: в 3 месяца поставлен диагноз гемофилия А, назначена терапия. Корректировка терапии из-за частых гемартрозов — последний рецидив 7 месяцев назад. Осмотр: при внешнем осмотре правая конечность уменьшена в размерах. При ходьбе правая нога ставится на носок. Рефлексы ахилловых сухожилий D<S. Деформация правой стопы. Укорочение правой нижней конечности с гипотрофией мышц. Компенсаторный сколиоз. В коагулограмме без введения фактора свертывания — повышенное АЧТВ до 4,0 при нормальном тромбиновом времени; фактор VIII — 0,2%. По данным ЭНМГ — признаки частичного аксонального поражения обеих ветвей седалищного нерва (отмечается большее поражение малоберцовой ветви). Окончательный диагноз: Эквино-варусная деформация за счет аксонального поражения ветвей седалищного нерва.

Выводы: особенностью данного клинического случая пациента с тяжелой формой гемофилии является осложнение в виде поражения седалищного нерва. Необходимо проведение адекватной терапии в виде введения фактора свертывания. Проявление геморрагического синдрома в виде обширных гематом и гемартрозов требует незамедлительного исключения коагулопатий для предотвращения возможной последующей инвалидизации [2, 3]. Дополнительное наблюдение позволило избежать оперативного вмешательства и назначить реабилитацию.

Литература

1. Руководство по гематологии: в 3 т. Т. 3 / Под редакцией А.И. Воробьева. 3-е изд. М., 2005.
2. Astermark J, Petrini P, Tengborn L, et al. Primary prophylaxis in severe haemophilia should be started at an early age but can be individualized. Br J Haematol 1999;105:1109–13.
3. De Moerloose P, Fischer K, Lambert T et al. Recommendations for assessment, monitoring and follow-up of patients with haemophilia. Haemophilia 2012; 18: 319–25.

ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННАЯ ГЕМОФИЛИЯ

Гусейнова Н.Б.

Научные руководители: к. б. н., доцент Абдукаева Н.С., к. м. н., доцент Папаян К.А.
Кафедра медицинской биологии
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Актуальность исследования: гемофилия остается социально значимым заболеванием. Ранняя диагностика позволяет избежать развития осложнений и улучшить качество жизни пациента [1].

Цели исследования: продемонстрировать своевременную диагностику заболевания.

Материалы и методы: в клинику СПбГПМУ (30.01.2019) поступил мальчик 10 лет для проведения биопсии почки. В ходе подготовки к операции была проведена коагулограмма, в которой были оценены показатели (в результатах). Из анамнеза известно, что ребёнок от близкородственного брака. В семье ранее не была выявлена гемофилия.

Результаты: ребенку поставили диагноз гемофилия А легкой степени на основании удлинения АПТВ (до 45,6с) и снижения активности фактора свёртывания крови 8 (30,8%). Он был направлен в гемофильный центр для дальнейшего наблюдения.

Выводы: легкие формы гемофилии остаются часто не диагностированы, поскольку протекают без выраженных клинических проявлений геморрагического синдрома. Необходима тесная связь лабораторной службы и врача-куратора. Своевременная диагностика позволяет оказать квалифицированную медицинскую помощь, не допуская развития осложнений.