

ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ДИАГНОСТИКИ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ НОЧНОЙ ГЕМОГЛОБИНУРИИ

Башта С. А., Григорчук В. А.

Научный руководитель: к.м.н. Чубукина Жанна Викторовна

Лаборатория иммуногематологии

Российский научно-исследовательский институт гематологии и трансфузиологии ФМБА России

Контактная информация: Башта Сергей Андреевич — студент 6 курса педиатрического факультета.

E-mail: serezh.bashta@gmail.com

Ключевые слова: пароксизмальная ночная гемоглобинурия, проточная цитометрия, GPI-белки.

Актуальность исследования: иммуногематология пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ) — это редкое приобретенное клональное заболевание крови, являющееся следствием соматической мутации гена фосфатидилинозитол гликана класса А (PIG-A) в стволовых кроветворных клетках. Лабораторная диагностика ПНГ включает морфологические, биохимические методы, специфические тесты Хема и сахарозный с достоверностью 50–80%. Однако в настоящий момент «золотым стандартом» диагностики ПНГ является метод высокочувствительной проточной цитометрии.

Цель исследования: провести диагностику ПНГ методом высокочувствительной проточной цитометрии у пациентов с признаками внутрисосудистого гемолиза и больных с недостаточностью костного мозга, а также установить иммунологические последствия данной патологии.

Материалы и методы: за 2019-2020 г. было обследовано 79 пациентов, которые находились на лечении в ФГБУ РосНИИГТ ФМБА России. Из них больные ПНГ составили 10,8%, апластической анемией (АА) — 41,1%, миелодиспластическим синдромом (МДС) — 31,3%, идиопатическим миелофиброзом (ИМ) — 6,0%, гемолитической анемией (ГА) — 9,6% и тромбозами глубоких вен — 1,2%. Методом лазерной проточной цитометрии с использованием FLAER (флуоресцентно меченный аэролизин) к GPI-якорному антигену лейкоцитов и моноклональных антител к дифференцировочным антигенам эритроцитов (CD235a, CD59), гранулоцитов (CD15, CD24) и моноцитов (CD64, CD14) определялась величина ПНГ-клона от 0,01% до 100% [1].

Результаты: в ходе исследования было выявлено, что у всех больных ПНГ определялся тотальный (95 — 99,6%) ПНГ-клон среди всех популяций клеток. У 90,0% пациентов с АА ПНГ-клон варьировал от 1,0% до 87,0%. У 15,0% больных МДС определялся ПНГ-клон до 1,0%. У всех пациентов с ИМ и ГА ПНГ-клон отсутствовал.

Выводы: таким образом, высокочувствительная проточная цитометрия является единственным методом, позволяющая изучить все популяции клеток с полным или частичным дефицитом GPI-связанных белков (клеток с ПНГ-фенотипом) и с высокой степенью достоверности обеспечить диагностику ПНГ от классической до субклинической форм заболевания.

Литература

1. Луговская С.А., Почтарь М.Е. Гематологический атлас. Москва-Тверь.