

**Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Российский научно-исследовательский институт
гематологии и трансфузиологии
Федерального медико-биологического агентства»**

**ВЕСТНИК ГЕМАТОЛОГИИ
THE BULLETIN OF HEMATOLOGY**

Том XVIII № 2 2022

Ежеквартальный научно-практический журнал
Основан в сентябре 2004 года

Главный редактор
Заслуженный деятель науки РФ
Доктор медицинских наук
профессор
С.С. Бессмельцев

Санкт-Петербург
2022

Редакционная коллегия:

С. С. Бессмельцев (главный редактор), заслуженный деятель науки РФ, доктор медицинских наук, профессор, академик РАЕ, Санкт-Петербург;
А. Н. Богданов, доктор медицинских наук, профессор, Санкт-Петербург;
Л. Н. Бубнова, заслуженный деятель науки РФ, доктор медицинских наук, профессор, Санкт-Петербург;
Т. В. Глазанова (ответственный секретарь), доктор медицинских наук, Санкт-Петербург;
С. В. Грицаев, доктор медицинских наук, Санкт-Петербург;
С. А. Гусева, доктор медицинских наук, профессор, г. Киев (Украина);
И. Л. Давыдкин, доктор медицинских наук, профессор, г. Самара;
Н. М. Калинина, доктор медицинских наук, профессор, Санкт-Петербург;
Л. П. Папаян, доктор медицинских наук, профессор, Санкт-Петербург;
Р. М. Рамазанова, доктор медицинских наук, профессор, г. Алматы (Республика Казахстан);
Н. А. Романенко, доктор медицинских наук, Санкт-Петербург;
О. А. Рукавицын, доктор медицинских наук, профессор, г. Москва;
В. Н. Чеботкевич, доктор медицинских наук, профессор, Санкт-Петербург.

Редакционный совет:

К. Т. Бобоев, доктор медицинских наук, профессор, г. Ташкент (Республика Узбекистан)
А. К. Голенков, доктор медицинских наук, профессор, академик РАЕН, заслуженный врач РФ, г. Москва;
И. Г. Дуткевич, доктор медицинских наук, профессор, заслуженный врач РФ, Санкт-Петербург;
В. И. Мазуров, доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, Санкт-Петербург;
И. В. Поддубная, доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, г. Москва;
Т. И. Поспелова, доктор медицинских наук, профессор, заслуженный врач РФ, г. Новосибирск;
А. Г. Румянцев, доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, г. Москва;
Е. Н. Паровичникова, доктор медицинских наук, профессор, заслуженный работник здравоохранения РФ.

Зав. редакцией — кандидат медицинских наук, доцент

Е. Р. Шилова, тел.: (812) 717-58-57

Ответственный секретарь — доктор медицинских наук

Т. В. Глазанова, тел.: (812) 717-08-90, факс: (812) 717-20-87

Импакт-фактор РИНЦ: 2-х летний 0,346; 5-летний 0,455

Адрес редакции:

191024, Санкт-Петербург, ул. 2-я Советская, д. 16

E-mail: bloodscience@mail.ru

Сайт: www.bloodscience.ru

За содержание рекламных объявлений редакция ответственности не несет.

При перепечатке материалов ссылка на журнал «Вестник гематологии» обязательна.

Мнение членов редакционной коллегии не всегда совпадает с мнением авторов статей.

Обложка и художественное оформление *М.В. Келер*

Компьютерная верстка *М.В. Келер*

Журнал зарегистрирован Северо-Западным окружным межрегиональным территориальным управлением по Санкт-Петербургу и Ленинградской области Министерства Российской Федерации по делам печати, телерадиовещания и средствам массовых коммуникаций.

Свидетельство о регистрации ПИ № 2-7271 от 28 мая 2004 г.

Подписано в печать 02.06.2021 г. Формат бумаги 60 × 90 1/8.

Бумага офсетная. Печать офсетная. Тираж 500 экз. Заказ 185.

18 +

Издательство РосНИИГТ, 193024, Санкт-Петербург, ул. 2-я Советская, д. 16.

Отпечатано в ООО «Комильфо», Санкт-Петербург, наб. Обводного канала, д. 23.

СОДЕРЖАНИЕ

ПЕРЕДОВАЯ СТАТЬЯ

Бессмельцев С.С.

МНОЖЕСТВЕННАЯ МИЕЛОМА: ДИАГНОСТИКА И ТЕРАПИЯ (ЧАСТЬ 1) 4

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

*Голенков А.К., Митина Т.А., Клинушкина Е.Ф., Катаева Е.В., Чуксина Ю.Ю., Черных Ю.Б., Трифонова Е.В., Захаров С.Г.,
Высоцкая Л.Л., Белоусов К.А., Марьина С.А., Когарко И.Н., Савин А.О., Мадзяра О.П., Когарко Б.С.*

**ПРОГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ПОЛИКЛОНАЛЬНЫХ СВОБОДНЫХ ЛЕГКИХ ЦЕПЕЙ ИММУНОГЛОБУЛИНОВ
СЫВОРОТКИ КРОВИ У БОЛЬНЫХ ХРОНИЧЕСКИМ ЛИМФОЛЕЙКОЗОМ 27**

**ВСЕРОССИЙСКАЯ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКАЯ КОНФЕРЕНЦИЯ С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ
«АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ ГЕМАТОЛОГИИ И ТРАНСФУЗИОЛОГИИ», ПОСВЯЩЕННАЯ 90-ЛЕТИЮ РОССИЙСКОГО
НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКОГО ИНСТИТУТА ГЕМАТОЛОГИИ И ТРАНСФУЗИОЛОГИИ 34**

CONTENTS

EDITORIAL ARTICLE

Bessmeltsev S.S.

MULTIPLE MYELOMA: DIAGNOSIS AND THERAPY (PART 1) 4

ORIGINAL ARTICLES

*Golenkov A.K., Mitina T.A., Klinushkina E.F., Kataeva E.V., Chuksina Yu.Yu., Chernykh Yu.B., Trifonova E.V., Zakharov S.G., Vysotskaya
L.L., Belousov K.A., Maryina S.A., Kogarko I.N., Savin A.O., Madzyara O.P., Kogarko B.C.*

**PROGNOSTIC VALUE OF POLYCLONAL FREE LIGHT CHAINS OF SERUM IMMUNOGLOBULINS IN PATIENTS
WITH CHRONIC LYMPHOCYTIC LEUKEMIA 27**

Д.С. Маткаримова, Х.Я. Каримов, К.Т. Бобоев

СВЯЗЬ НЕКОТОРЫХ ГЕНОВ ПРОВСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЦИТОКИНОВ С РИСКОМ РАЗВИТИЯ ИММУННОГО МИКРОТРОМБОВАСКУЛИТА

Ташкентская медицинская академия;

«Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр гематологии», Ташкент, Узбекистан

Введение. Иммунонный микротромбоваскулит (ИМТВ, пурпура Шенлейна-Геноха, геморрагический васкулит) – иммунокомплексное заболевание, представляет собой васкулит с поражением микрососудов, проявляющийся клинически кожной симметричной геморрагической сыпью в сочетании с поражением крупных суставов и различных внутренних органов. Зачастую болезнь характеризуется тяжелым течением и может стать причиной летальности больных, что непосредственно связано с поражением желудочно-кишечного тракта и почек. Заболевание встречается в любой возрастной категории (от 5 месяцев до 90 лет), и составляет от 13 до 30 случаев на 100000 населения в год. В генезе развития иммунокомплексных патологий весомая роль отводится провоспалительным цитокинам, таким как фактор некроза опухолей (TNF) и интерлейкины (IL). TNF α и IL-1b синтезируются параллельно, обладают способностью индуцировать продукцию друг друга и проявляют многочисленные общие эффекты. Они могут принимать участие как в развитии, так и в предотвращении иммунной патологии. Это в свою очередь свидетельствует об актуальности изучения их роли в формировании ИМТВ.

Цель. Изучить роль полиморфизма rs 1800629 гена TNF α и rs 1143627 гена IL-1b в формировании иммунного микротромбоваскулита.

Материал и методы. Исследование генетического полиморфизма rs 1800629 TNF α и rs 1143627 IL-1b проведено у 75 неродственных пациентов узбекской национальности с клинически и лабораторно верифицированным ИМТВ (А – пациенты в стадии разгара ИМТВ, n=41 и Б – пациенты в стадии ремиссии, n=34) в возрасте от 16 до 80 лет. Контрольную группу составили 73 условно здоровых неродственных лиц узбекской национальности. Тестирование полиморфизма rs 1800629 TNF α и rs 1143627 IL-1b проводилось на программируемом термоциклере фирмы «Applied Biosystems» 2720 (США), с использованием тест-систем компании «Литех» (Россия), согласно инструкции производителя. Статистический анализ результатов проведен с использованием пакета статистических программ «OpenEpi, Version 9.3».

Результаты. Изучение распределения частот аллелей и генотипов полиморфизма rs 1800629 гена TNF α в объединенной группе пациентов определило увеличение частоты неблагоприятного аллеля А в сравнении контрольной группой (19,0% против 11,0%; $\chi^2=3,21$; P=0,073; RR=1,34; 95% CI 1,02-1,78; OR=2,0 95%CI=0,93-4,31). Частота данного аллеля в подгруппе А по отношению к контролю увеличивалась и составила 12,0% ($\chi^2=4,89$; P=0,027; OR= 2,53 95% CI = (1,09-5,89), а в подгруппе Б этот показатель составил 7,0% ($\chi^2=0,46$; P=0,50; OR=1,41; 95%CI 0,52-3,81 по отношению к контролю). Увеличение доли носительства аллеля А в объединенной группе пациентов ИМТВ соответственно сопровождалось значимым увеличением носительства гетерозиготного генотипа G/A в отношении к контролю (19,0% против 11,0%; $\chi^2=3,65$; P=0,056; RR=1,41; 95% CI 1,03-1,94; OR=2,19; 95%CI 0,97-4,96). В частности в подгруппе А частота генотипа G/A достоверно значимо повышалась и составила 12,0% ($\chi^2=5,58$; P=0,018; RR=1,85; 95% CI 1,15-2,95; OR=2,92; 95% CI 1,18-7,26), тогда как в подгруппе Б этот показатель составил 7,0% ($\chi^2=0,51$; P=0,48; RR=1,28; 95% CI 0,66-2,48; OR=1,46; 95% CI 0,51-4,18). Наряду с этим изучение ассоциации неблагоприятного аллеля С полиморфизма rs 1143627 гена IL-1b не выявило статистически значимой ассоциации (24,0% против 23,0%; $\chi^2<3,8$; P=0,95; RR=1,01; 95% CI 0,74-1,37; OR=1,02; 95% CI 0,55-1,90 по отношению к контролю). Соответственно, как следствие отсутствия значимой ассоциации аллеля С полиморфизма rs 1143627 гена IL-1b частота гетерозиготного генотипа T/C данного гена в объединенной группе ИМТВ статистически незначимо повышалась в 1,14 (24,0%; $\chi^2=0,14$; P=0,71; RR=1,07; 95% CI 0,76-1,49; OR=1,14; 95% CI 0,57-2,31) раза в сравнении с контролем (21,0%).

Выводы. Носительство неблагоприятного аллельного варианта А и гетерозиготного генотипа G/A полиморфизма rs 1800629 гена TNF α ассоциировано с риском развития ИМТВ, тогда как для носительства аллеля С и генотипа T/C полиморфизма rs 1143627 IL-1b связь с риском развития ИМТВ не значима.

Г.З. Махамадалиева, Х.Я. Каримов, Д.С. Маткаримова, Ш.Г. Сабирова

ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ АУТОЛОГИЧНОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК ПРИ МНОЖЕСТВЕННОЙ МИЕЛОМЕ В УЗБЕКИСТАНЕ

*«Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр гематологии»;
Ташкентская медицинская академия, Ташкент, Узбекистан*

Введение. Проблема продления выживаемости и качества жизни больных множественной миеломой (ММ) представляет особый интерес ученых во всем мире. Одним из перспективных методов, способствующих увеличению выживаемости больных ММ, является аутологичная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (аутоТГСК). Анализ литературных данных показывает, что аутоТГСК значительно позволяет снизить объем клеток патологического клона и повысить качество ответа на лечение, и тем самым способствует улучшению качества жизни и продлению общей выживаемости больных ММ. В Узбекистане такого рода исследования не проводились, в связи с чем изучение отдаленных результатов применения аутоТГСК в лечении больных ММ представляет особый интерес и актуальность.

Цель. Провести оценку эффективности применения аутоТГСК у больных множественной миеломой в Узбекистане.

Материалы и методы. В исследование включено 107 больных ММ в возрасте от 28 до 80 лет, находившихся на диспансерном учете и лечении в клинике научно-исследовательского института Гематологии и переливания крови МЗРУЗ (г.Ташкент). Все обследуемые в соответствии с целью исследования разделены на две группы: 1-я группа (n=87) – получившие 4 курса полихимиотерапии (ПХТ) по протоколу VCD (Бортезомиб (PS-341) по 1,3 мг/м² внутривенно в 1, 4, 8 и 11 дни; циклофосфамид по 300 мг/м² внутривенно в 1, 8, 15 дни и дексаметазон по 20 мг перорально или внутривенно в дни 1-2, 4-5, 8-9, 11-12) и 2-я группа (n=20) – получившие 4 курса ПХТ по протоколу VCD + аутоТГСК. Для аутоТГСК использовались собственные ГСК из костного мозга и периферической крови больных ММ. Статистическая обработка полученных данных производилась при помощи критерия Стьюдента с использованием программ «Microsoft Office