

**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](mailto:bloodscience@mail.ru)

Сайт: [www.bloodscience.ru](http://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., Чукурина 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*

## **ИМУННЫЙ МИКРОТРОМБОВАСКУЛИТ И ИММУННАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ: ОСОБЕННОСТИ ВСТРЕЧАЕМОСТИ И КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ**

*Ташкентская медицинская академия, Ташкент, Узбекистан*

**Введение.** Среди различных патологий особую актуальность в связи с увеличением частоты встречаемости, утяжелением течения и высоким риском опасных осложнений приобретают иммунные нарушения системы гемостаза. Причины расстройств этой системы достаточно разнообразны, среди них особое место занимают мультифакторные патологии приобретенного характера: иммунный микротромбоваскулит (ИМТВ) и иммунная тромбоцитопения (ИТП).

**Цель.** Провести анализ особенностей встречаемости и клинических проявлений иммунного микротромбоваскулита (ИМТВ) и иммунной тромбоцитопении (ИТП).

**Материал и методы.** В исследование включено 240 неродственных пациентов узбекской национальности, обратившиеся в консультативную поликлинику республиканского специализированного научно-практического медицинского центра гематологии (РСНПМЦГ), где с учетом международных рекомендаций клинически и лабораторно верифицированы диагноз ИМТВ (n=105) и ИТП (n=135). В методы исследования входили: клинический (опрос, общий осмотр больных по органам и системам по традиционной схеме с детализацией жалоб гематологического характера), лабораторный (общий анализ крови, коагулограмма, миелограмма) и статистический анализ результатов проведен с использованием пакета статистических программ «Microsoft Office Excel» и «Биостатистика 4.03».

**Результаты.** Среди обследованных пациентов как с ИМТВ (64,8% против 35,2%), так и с ИТП (72,6% против 27,4%) наибольший процент составили лица женского пола (соотношение мужчин и женщин равнялось 1:1,8 и 1:2,6, соответственно заболеваниям). Важным моментом представилось изучение особенностей встречаемости заболеваний в зависимости от возрастной категории на момент установления диагноза. Так, большая частота заболеваемости как ИМТВ, так и ИТП приходилась на

возрастную категорию от 18 до 44 лет, в тоже время наименьшая встречаемость ИМТВ и ИТП (2,0% и 1,5%, соответственно) зарегистрирована среди больных старческого возраста (75 и более лет). В свою очередь, это является доказательством того, что данные заболевания наиболее характерны для молодой категории людей. Дальнейшее изучение анамнестических данных больных ИМТВ и ИТП показало, что несмотря на появление первых кожных признаков заболеваний в виде кожных высыпаний 12,4% больных ИМТВ и 18,6% больных ИТП к врачам не обращались и не придавали этому особого внимания. Вместе с этим 39,0% пациентов с ИМТВ и 28,0% с ИТП обратились к непрофильным специалистам и получали лечение по поводу других заболеваний. Лишь 48,6% (ИМТВ) и 53,4% (ИТП) больных сразу после появления симптомов заболевания были направлены на диагностику к гематологу. При клиническом обследовании их гематологами у большего процента больных выявлялась средняя степень заболеваний. Так, I степень тяжести ИМТВ установлена в 22,9% (24) больных, а II и III степень тяжести – у 53,3% (56) и 23,8% (25), соответственно. У больных ИТП степень тяжести оценивалась по выраженности геморрагического синдрома (ВОЗ, 2012): I степень тяжести заболевания выявлена у 17,0% (23), II степень тяжести у 56,3% (76) и III – у 26,7% (36).

**Выводы.** Таким образом, выявленные данные свидетельствуют о том, что ИМТВ и ИТП чаще регистрируется среди лиц женского пола. Более того больные с ИМТВ и ИТП часто лечатся у непрофильных специалистов по поводу различных других заболеваний, что свидетельствует о недостаточной осведомленности врачей о проявлениях ИМТВ и ИТП, результатом чего является поздняя их диагностика, утяжеление общего состояния больных с повышением риска развития грозных осложнений этих заболеваний.

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

## **ОСОБЕННОСТИ ПОЛИМОРФИЗМА ГЕНА РЕНИН-АНГИОТЕНЗИНОВОЙ СИСТЕМЫ У БОЛЬНЫХ С ИМУННЫМ МИКРОТРОМБОВАСКУЛИТОМ В УЗБЕКИСТАНЕ**

*Ташкентская медицинская академия;*

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

**Введение.** Особый интерес ученых привлекает одно из самых распространенных заболеваний среди группы гиперчувствительных васкулитов – иммунный микротромбоваскулит (ИМТВ, пурпура Шенлейн-Геноха, геморрагический васкулит), протекающий с преимущественным поражением микрососудов кожи, желудочно-кишечного тракта, почек и т.д. Гетерогенность клинических проявлений ИМТВ обусловлена многообразием патогенетических, в частности молекулярно-генетических механизмов, участвующих в формировании заболевания. В настоящее время все большую актуальность приобретает изучение молекулярно-генетической вариабельности ИМТВ. В литературе приведены результаты немалочисленных исследований по изучению роли различных генетических маркеров в развитии этой патологии, однако эти результаты носят противоречивый характер.

**Цель.** Изучить особенности встречаемости полиморфизма A1166C гена AGTR1 у больных с иммунным микротромбоваскулитом.

**Материал и методы.** Исследование полиморфизма A1166C гена AGTR1 проведено у 75 неродственных пациентов узбекской национальности с установленным диагнозом ИМТВ в возрасте от 16 до 80 лет. Контрольную группу составили 73

здоровых неродственных лиц узбекской национальности сопоставимого возраста. Тестирование полиморфизма A1166C гена AGTR1 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.** Анализ изучения распределения частот аллелей А (59,3% против 57,5%; OR=0,93 95%CI=0,58-1,47) и С (40,7% против 42,3%; OR=0,93 95%CI=0,58-1,47) полиморфизма A1166C гена AGTR1 в группе пациентов и контроля показал почти одинаковую долю их носительства. Наряду с этим доля носительства генотипа А/А в группе пациентов ИМТВ и контроля составила 38,7% против 32,9% (OR=1,29 95%CI=0,66-2,53), генотипа А/С – 41,3% против 49,3% (OR=0,71 95%CI=0,35-1,47) и генотипа С/С – 20,0% против 17,8% (OR=0,95 95%CI=0,38-2,39). Эти данные свидетельствуют об отсутствии роли полиморфизма A1166C гена AGTR1 в развитии ИМТВ.

**Выводы.** Полиморфизм A1166C гена AGTR1 не ассоциируется с риском развития ИМТВ у лиц узбекской национальности.