

Лашук М.В.

АКТУАЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ И ПЕРСПЕКТИВЫ АЛЛОГЕННОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ КОСТНОГО МОЗГА ПАЦИЕНТАМ, СТРАДАЮЩИМ БЕТА-ТАЛАССЕМИЕЙ MAJOR В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ

*Научные руководители: канд. биол. наук, доцент Белевцев М.В.,
канд. мед. наук Минаковская Н.В.*

*Кафедра детской эндокринологии, клинической генетики и иммунологии
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск
ГУ «РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии», г. Минск*

Актуальность. Бета-талассемия – наследственная гемолитическая анемия, которая относится к группе гемоглобинопатий. В основе лежит снижение, или отсутствие синтеза бета-цепи гемоглобина, что приводит к преждевременному гемолизу, неэффективному эритропоэзу и, как следствие, гиперплазии костного мозга, появлению экстрamedуллярных очагов кроветворения и нарушению обмена железа. Выделяют три формы бета-талассемии: *minor*, *intermedia* и *major*. Наиболее выраженные клинические признаки и наиболее неблагоприятный прогноз без лечения имеет бета-талассемия *major*. Возраст её манифестации составляет от 2 месяцев до 6 лет.

Заболевание встречается преимущественно в странах Средиземноморья, Средней и Западной Азии. Данных о встречаемости данной патологии у этнического населения Республики Беларусь нет. Однако, в связи с развитием экспорта медицинских услуг и миграцией населения из Средней Азии проблема лечения бета-талассемии становится как никогда актуальной для нашей страны.

Цель: оценить эффективность, безопасность и исходы аллогенной трансплантации костного мозга пациентам, с бета-талассемией *major*. Обозначить актуальность проблемы лечения данного заболевания в Республике Беларусь. Определить дальнейшие возможные перспективы развития терапии бета-талассемии *major*.

Материалы и методы. В ходе выполнения работы были проанализированы медицинские карты стационарных пациентов ГУ РНПЦ ДОГиИ (Беларусь) за последние 5 лет, получивших трансплантацию костного мозга по причине заболевания бета-талассемия *major*. Общее количество пациентов за 5 лет составило 6 человек. Возраст пациентов на момент поступления составлял от 2 до 7 лет. Соотношение мальчиков и девочек 1:1.

Были рассмотрены международные рекомендации по ведению пациентов с бета-талассемией *major*. Была изучена отечественная и зарубежная литература, представленная на общедоступных базах данных, таких как Springer, PubMed и Wiley.

Результаты и их обсуждение. Аллогенная пересадка костного мозга проводилась от НЛА-совместимых доноров, некоторые из которых являлись гетерозиготами по бета-талассемии. Среди последствий аллогенной ТКМ встречались такие состояния как: тромбоцитопения и анемический синдром (у 100%), инфекционные осложнения (парвовирусная, цитомегаловирусная инфекция и др.) (у 100%), PRES-синдром (у 16%), GVHD (graft versus host disease) (у 33%). В среднем, на восстановление количества лейкоцитов ушло 40 дней. Максимальное количество дней, для достижения полного химеризма составило 105 дней.

Выводы. Положительный исход трансплантации костного мозга в Республике Беларусь приближен к цифрам мировых статистических данных (70%) и составляет 66%, однако погрешность может быть обусловлена малым количеством пациентов.

На сегодняшний день, ввиду отсутствия собственных клинических протоколов по трансплантации костного мозга, в качестве руководства используется протокол Средиземноморского института гематологии, Prof. Guido Lucarelli (Италия).

Аллогенная трансплантация костного мозга является единственным возможным радикальным методом лечения бета-талассемии *major* как в Республике Беларусь, так и во всем мире. Эффективность ТКМ оказывает положительный эффект на будущее пациентов, улучшая качество и увеличивая продолжительность их жизни.