

илеит, эрозивный анастомозит, что свидетельствует об ухудшении эндоскопической картины. В связи с недостаточной эффективностью ГИБТ инфликсимабом было принято решение о замене препарата на адалимумаб по схеме 160 мг — 80 мг — 40 мг п/к.

В июле 2019 г. пациентка была консультирована дерматологом из-за поражения кожи лица, ушных раковин, половых органов, ягодич в виде эритемы с инфильтрацией и шелушением, алопеции. Диагностирован вульгарный псориаз. Учитывая тяжесть состояния, дебют псориаза, прогрессирующую форму заболевания, в случае неэффективности ГИБТ адалимумабом было рекомендовано рассмотреть переход на устекинумаб. Интерес представляет тот факт, что дебют тяжелого течения псориаза пришелся на период приема адалимумаба, который используется в терапии данного заболевания.

С июня 2019 по февраль 2020 г. ребенок получил 16 введений адалимумаба, однако стойкая ремиссия не была достигнута. Из-за неэффективности первичной ГИБТ анти-TNF-препаратами и тяжести течения БК в апреле 2020 г. перешли на устекинумаб 90 мг п/к. В межгоспитальный период отмечалась клиническая ремиссия БК и положительная динамика со стороны кожных проявлений, позже — эндоскопическая ремиссия БК и регресс явлений псориаза.

Заключение. Таким образом, в настоящее время пациенты с тяжелым течением сочетанной иммуновоспалительной патологии могут и должны получать ГИБТ. Более того, в случае неэффективности препаратов первой линии — антагонистов TNF- α — необходимо переходить на таргетную терапию, что позволит достичь ремиссии по всем «фронтам».

ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ СТЕЛОВЫХ КЛЕТОК ПРИ БЕТА-ТАЛАССЕМИИ И МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ

Абдулаева А.Р., Попова А.А.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Ларина Л.Е.

Кафедра пропедевтики детских болезней ПФ ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Актуальность. Бета-талассемия — генетическое заболевание, наследуемое по рецессивному типу, в результате которого отсутствует или снижен синтез бета-глобиновых цепей, входящих в состав гемоглобина А, составляющего почти 97% общего гемоглобина эритроцитов. Это приводит к развитию гемолиза, неэффективному эритропоэзу и гипохромной микроцитарной анемии. Заболеваемость детей бета-талассемией в мире составляет около 1 случая на 100 тыс. населения в год.

Основным методом лечения пациентов с бета-талассемией являются трансфузии донорских эритроцитов в сочетании с хелаторной терапией. Такая поддерживающая терапия не улучшает качество жизни и не излечивает от заболевания.

В настоящее время единственным радикальным методом лечения является процедура аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК), но количество гистосовместимых доноров ограничено (таковых можно найти для 25–30% пациентов), а предоперационная подготовка вносит трудности для проведения данной процедуры.

Клинический случай. Мальчик М., 9 лет, из анамнеза известно, что с первого года жизни наблюдается по поводу бета-талассемии в республиканском центре Азербайджана. Диагноз выставлен на основании электрофореза гемоглобинов. Проводилась трансфузионная и хелаторная терапия. В возрасте 3 лет в ФГБУ НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева выполнено генетическое исследование, в результате которого обнаружены мутации в гене бета-глобина в гетерозиготном состоянии, также выявлена гемофилия А легкой степени тяжести, не требующая регулярной заместительной терапии VIII фактором свертывания крови.

В июне 2021 г. госпитализировался в Морозовскую ДГКБ с целью проведения предтрансплантационной подготовки — в связи с высокой (1 раз в 2 нед) трансфузионной

зависимостью — препаратами флударабином 1 мг/кг/сут и дексаметазоном 0,5 мг/кг/сут. После проведения курса терапии отмечено развитие глубокой аплазии кроветворения, выполнена трепанобиопсия костного мозга. В пределах исследованного материала признаки миелодиспластического синдрома. HLA-идентичных родственных доноров у пациента нет.

Во время пребывания в стационаре в ходе обследования у ребенка диагностирована язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки с кровотечением. Выполнена гемостатическая (концентратом VIII фактора 120 Ед/кг/сут в течение 2 дней) и гастропротективная терапия.

В ноябре 2021 г. найден HLA-совместимый донор. После режима кондиционирования ребенку проведена операция ТГСК. Послеоперационная терапия включала в себя иммуносупрессивные, цитостатические, антибактериальные, противовирусные, противогрибковые препараты. Дальнейшая тактика предполагает госпитализацию 1 раз в месяц для контроля состояния и лечения.

Во время настоящей госпитализации (январь 2022 г.) отрицательной динамики нет, получает терапию такролимусом 0,12 мг/кг/сут, микофенолата мофетилем 30 мг/кг/сут, а также азитромицином 10 мг/кг/сут, ацикловиром 12 мг/кг/сут. Самочувствие соответствует тяжести проведенной манипуляции и сопутствующего лечения.

Заключение. Данный пример пациента с тяжелой бета-талассемией и миелодиспластическим синдромом демонстрирует важность своевременного проведения трансплантации костного мозга до развития осложнений — перегрузки органов железом и неэффективного гемопоэза.

Результаты ТГСК сегодня значительно улучшились. Выживаемость после операции составляет 90%. Тем не менее, ТГСК сопряжена со многими рисками, поэтому необходимо продолжать поиск более безопасного метода лечения.