

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

Лашук М.В.

*Белорусский государственный медицинский университет, Минск, Беларусь
ГУ Республиканский научно-практический центр детской онкологии,
гематологии и иммунологии, Минск, Беларусь
margavad@gmail.com*

Введение. Бета-талассемия – наследственная болезнь, вызванная мутацией в гене, отвечающем за синтез гемоглобина, которая приводит к нарушению структуры бета-цепи гемоглобина [1]. Талассемия является гемолитической анемией, 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. Помимо описанных процессов, появляются экстрамедуллярные очаги кроветворения и нарушается обмен железа. В зависимости от уменьшения количества бета-цепей (β^+) или их отсутствия (β^0) выделяют три формы бета-талассемии: minor (β^0/β , β^+/β), intermedia (β^+/β^+ , β^+/β^0) и major (β^+/β^0 , β^0/β^0) [2]. Наиболее выраженные клинические признаки и наиболее неблагоприятный прогноз без лечения имеет бета-талассемия major. Возраст её манифестации составляет в среднем от 2 месяцев до 6 лет.

На сегодняшний день, единственным достоверным методом лечения считается трансплантация костного мозга [3]. Наибольшую эффективность имеет аллогенная трансплантация от ближайшего родственника (брата, сестры).

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 исследования. Оценить эффективность, безопасность и исход аллогенной трансплантации костного мозга пациентам, с бета-талассемией major, на основании анализа медицинских карт стационарных пациентов РНПЦ ДОГиИ за последние 5 лет.

Материал и методы. Исследование проводилось на базе Республиканского научно-практического центра детской онкологии, гематологии и иммунологии (РНПЦ ДОГиИ) (Беларусь). В ходе выполнения работы были проанализированы медицинские карты стационарных пациентов РНПЦ ДОГиИ за последние 5 лет, которым была проведена трансплантация 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. Ключевыми цифрами

являлось количество дней, затраченных на достижение полного химеризма, и количество дней, необходимых на восстановление числа лейкоцитов. Эффективность оценивалась, учитывая возникшие осложнения и выживаемость пациентов на протяжении минимум одного года.

В качестве руководства по трансплантации костного мозга используется протокол Средиземноморского института гематологии (Mediterranean Institute of Hematology International Center for Transplantation in Thalassemia and Sickle Cell Anemia Director, Prof. Guido Lucarelli).

Результаты исследования. Аллогенная пересадка костного мозга проводилась от HLA-совместимых доноров (во всех случаях родной брат или сестра), некоторые из которых являлись гетерозиготами по бета-талассемии. Среди последствий аллогенной ТКМ встречались такие состояния, как: агранулоцитоз, 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%). Выживаемость составила 66%. В среднем, на восстановление количества лейкоцитов ушло около 40 дней. Максимальное количество дней для достижения полного химеризма составило 105 дней.

Выводы:

1. 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.

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

3. 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.

Литература

1. Needs, T. Beta Thalassemia / Needs T, L. F. Gonzalez-Mosquera, D. T. Lynch // In: StatPearls [Internet]. – 2023. – URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK531481> (date of access: 15.10.2025).

2. Current status of beta-thalassemia and its treatment strategies / S. Ali, S. Mumtaz, H. A. Shakir [et al.] // Mol Genet Genomic Med. – 2021. – Vol. 9, № 12. – P. e1788.

3. Origa, R. β -Thalassemia / R. Origa // Genet Med. – 2017. – Vol. 19, № 6ю – P. 609-619.

CURRENT ISSUES AND PROSPECTS OF ALLOGENIC BONE MARROW TRANSPLANTATION TO PATIENTS SUFFERING FROM BETA-THALASSEMIA MAJOR IN THE REPUBLIC OF BELARUS

Lashuk M.V.

*Department of Pediatric Endocrinology, Clinical Genetics and Immunology
Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus*

Republican scientific and practical center for pediatric oncology, hematology and immunology, Minsk, Belarus

Beta-thalassemia is a hereditary disease that occurs mainly in people from the Middle East and is characterised by the intravascular hemolysis of red blood cells and is associated with the defect in beta-globin chain of hemoglobin. The main clinical -manifestation- is anemic syndrome, which is caused by the inefficiency of erythropoiesis. The most -dangerous- form of beta-thalassemia is beta-thalassemia major, the only effective treatment to which is bone marrow transplantation.

ГЛОБАЛЬНЫЕ ВЫПАДЕНИЯ РАДИОНУКЛИДОВ ЗА СЧЕТ ИСПЫТАНИЯ ЯДЕРНОГО ОРУЖИЯ КАК ФАКТОР ЗАГРЯЗНЕНИЯ ОКРУЖАЮЩЕЙ СРЕДЫ

Лунь В.В.

*Гродненский государственный медицинский университет, Гродно, Беларусь
ler.lun@yandex.by*

Введение. Развитие ядерных технологий стало одним из ключевых событий XX века, оказав значительное влияние не только на геополитическую ситуацию, но и на состояние окружающей среды. Испытания ядерного оружия, особенно в атмосферных условиях, привели к выбросу в биосферу большого количества радиоактивных веществ, которые распространились по всей планете.

Цель исследования. Изучить масштабы и последствия глобальных выпадений радионуклидов, вызванных испытаниями ядерного оружия, с целью оценки их вклада в загрязнение окружающей среды.

Материалы и методы. В работе использовались поисковые, сравнительно-оценочные и аналитические методы для изучения информации представленной в открытом доступе по теме данного исследования.

Результаты исследования. Испытания ядерного оружия могут производиться в воздухе, на поверхности земли и воды, под землей и водой. В соответствии с этим различают высотный, воздушный, наземный (надводный) и подземный (подводный) взрывы. Воздушный ядерный взрыв – это взрыв, произведенный на высоте до 10 км, когда светящаяся область не касается земли (воды). По оценкам, до 90% от общего числа искусственных радионуклидов поступило в окружающую среду в результате атмосферных ядерных испытаний.