



Начните терапию ИТП* раньше

- ★ Энплейт эффективен у 9 из 10 пациентов¹
- ★ Энплейт в 2 раза уменьшает частоту кровотечений^{2,3}
- ★ Энплейт вводится 1 раз в неделю подкожно⁴



AMGEN[®]

ООО «Амджен»:
123317, Москва, Пресненская наб.,
д. 8, стр. 1, 7-й эт.
Тел.: +7 495 745 04 78
NPO-RUS-AMG-396-2014-December-P

* ИТП – иммунная тромбоцитопения
1. Kuter DJ, et al. Blood (ASH Meeting Abstracts). Nov 2010; 116: 68 (abstract oral presentation)
2. Gernsheimer TB, et al. J Thrombosis and Haemostasis. 2010; 8(6): 1372-1382.
3. Kuter DJ, et al. N Engl J Med. 2010; 363 (20): 1889-1899
4. Инструкция по применению препарата Энплейт

на правах рекламы

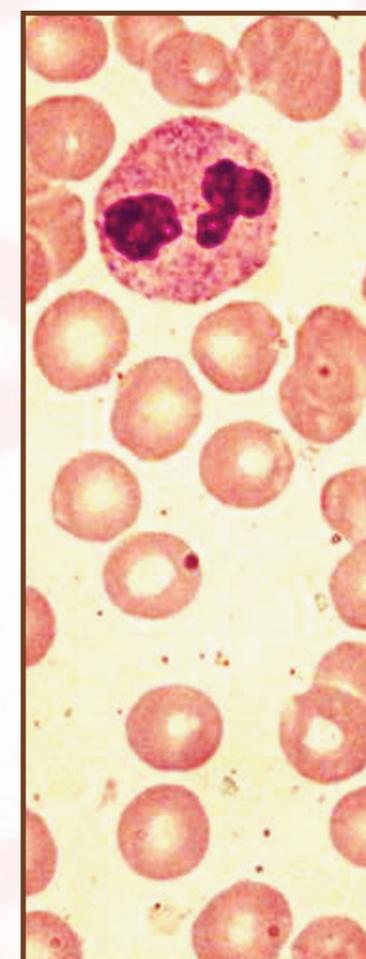
А

ISSN 0234-5730



ГЕМАТОЛОГИЯ и ТРАНСФУЗИОЛОГИЯ

Hematology and Transfusiology

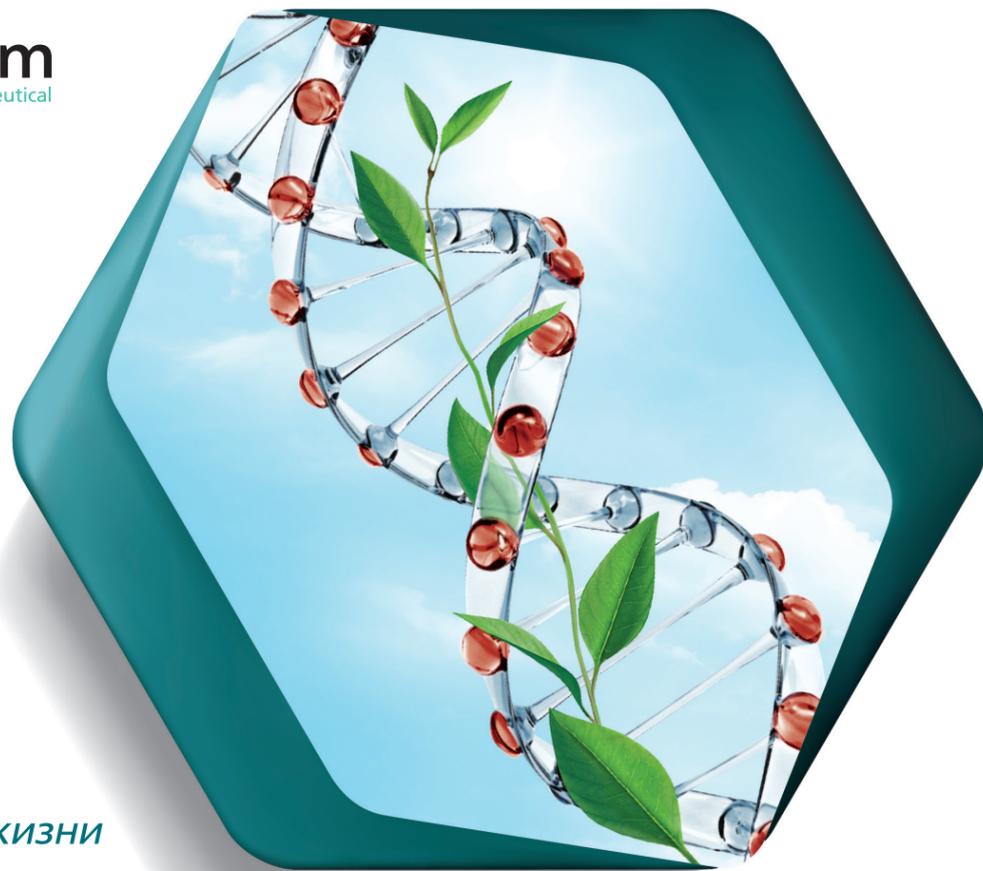


1' 2015

Издательство "МЕДИЦИНА"

Volume 60 • № 1 • 2015

А



Рекомбинантные
технологии
для полноценной жизни

Коагил-VII

Эптаког альфа (активированный)

Регистрационный номер: ЛСР-010225/09 от 15.12.2009. Торговое название препарата: Коагил-VII. МНН: эптаког альфа (активированный). Лекарственная форма: лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения.

1 ФЛАКОН С ПРЕПАРАТОМ СОДЕРЖИТ, мг:

Эптаког альфа (активированный)	1,20 (60 КЕД/ 60 тыс. МЕ)	2,40 (120 КЕД/ 120 тыс. МЕ)	4,80 (240 КЕД/ 240 тыс. МЕ)
натрия хлорид (Eur. Ph.)	5,84	11,68	23,36
кальция хлорида дигидрат (Eur. Ph.)	2,94	5,88	11,76
глицилглицин (Eur. Ph.)	2,64	5,28	10,56
полисорбат-80 (Eur. Ph.)	0,14	0,28	0,56
маннитол (Eur. Ph.)	60,00	120,00	240,00

1КЕД соответствует 1000 МЕ. Растворитель — вода для инъекций. 1 мл приготовленного раствора содержит эптаког альфа (активированный) — 0,6 мг. Фармакотерапевтическая группа: гемостатическое средство. Код АТХ: B02BD08.

Показания к применению:

Для остановки кровотечений и профилактики их развития при проведении хирургических вмешательств и инвазивных процедур у пациентов с гемофилией (наследственной или приобретенной) с высоким титром ингибитора к факторам свертывания крови VIII или IX; врожденным дефицитом фактора свертывания крови VII; тромбастенией Гланцмана при наличии антител к гликопротеинам IIb-IIIa и рефрактерностью (в настоящем или прошлом) к трансфузиям тромбоцитарной массы.

Противопоказания:

Повышенная чувствительность к белкам мышей, хомячков или коров, а также к активному компоненту препарата и вспомогательным веществам.

Для получения более подробной информации ознакомьтесь с полной инструкцией по медицинскому применению препарата. Материал предназначен для специалистов здравоохранения.

ЗАО «ГЕНЕРИУМ», г. Москва, ул. Тестовская, д. 10, офис 726
Тел./факс: +7(495) 988-47-94.
www.generium.ru



Инновационная
депо-форма
внутривенного железа

Возможность вводить
до 1000 мг железа
за одну короткую
инфузию (15 мин.)
без введения
тест-дозы

Не содержит декстран

Оригинальный препарат
из Швейцарии



Искусство ферротерапии

Сокращенная информация по назначению:

Показания к применению: лечение железодефицитной анемии при неэффективности или невозможности применения пероральных препаратов железа. **Противопоказания:** повышенная чувствительность к компонентам препарата, анемии, не связанные с дефицитом железа, симптомы перегрузки железом, беременность 1 триместр, дети до 14 лет. **Способ применения и дозы:** внутривенно струйно или капельно. Феринжект может вводиться внутривенно капельно в максимальной однократной дозе до 20 мл препарата (1000 мг железа), что не должно превышать 0,3 мл препарата Феринжект (20 мг железа) на 1 кг массы тела или подсчитанной кумулятивной дозы. Нельзя назначать капельное введение 20 мл препарата Феринжект более 1 раза в неделю. Феринжект может вводиться внутривенно струйно, в максимальной однократной дозе до 4 мл (200 мг железа) в день, но не чаще 3 раз в неделю. **Побочное действие:** во время введения препарата Феринжект чаще других побочных действий регистрируется головная боль, возможные аллергические реакции. **С осторожностью:** почечная недостаточность, острые и хронические инфекционные заболевания, бронхиальная астма, экзема, атопическая аллергия. Полная информация по препарату содержится в инструкции по медицинскому применению.

Дата выхода рекламы: февраль 2015.

ООО «Такеда Фармасьютикалс»: 119048, Москва, ул. Усачёва, д. 2, стр. 1,
т.: (495) 933 5511, ф.: (495) 502 1625, www.takeda.com.ru.

Информация для специалистов здравоохранения.
Рег. уд. ЛСР-008848/10. Имеются противопоказания.
Полная информация в инструкции по применению.

ГЕМАТОЛОГИЯ и ТРАНСФУЗИОЛОГИЯ

КВАРТАЛЬНЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

1' 2015

ЖУРНАЛ ОСНОВАН В ЯНВАРЕ 1956 ГОДА

ЯНВАРЬ—МАРТ ТОМ 60

Учредитель журнала ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, Москва

ПОЧТОВЫЙ АДРЕС РЕДАКЦИИ:

107140, Москва,
ул. Новоостаповская, д. 5, стр. 14
ОАО «Издательство "Медицина"»

ТЕЛЕФОН РЕДАКЦИИ:

Телефон +7-495-670-65-94

E-mail: RBelGT@yandex.ru

Зав. редакцией *М. Ю. Белоусова*

ОТДЕЛ РЕКЛАМЫ:

Тел./факс +7-495-678-64-84

Ответственность за достоверность информации, содержащейся в рекламных материалах, несут рекламодатели

Редактор *И. Я. Таджиев*

Художественный редактор
М. Б. Белякова

Корректор *В. С. Смирнова*

Верстка *С. М. Мешкорудникова*

Сдано в набор 26.03.15

Подписано в печать 17.04.15.

Формат 60 x 88 1/8

Печать офсетная.

Печ. л. 7,00.

Усл. печ. л. 8,86.

Уч.-изд. л. 7,43.

Заказ 19.

E-mail: oao-meditsina@mail.ru

WWW страница: www.medlit.ru

ЛР № 010215 от 29.04.97 г.

Журнал зарегистрирован

в Роскомнадзоре РФ.

Свидетельство о регистрации

ПИ №ФС77-36821 от 14 июля 2009 г.

Отпечатано в типографии

ООО "Подольская Периодика",

142110, г. Подольск, ул. Кирова, 15

Каталог АО "Роспечать":

Индекс 71426

Объединенный каталог "Пресса России":

Индекс 41284

Подписка через интернет:

www.akc.ru, www.pressa-ru

Подписка

на электронную версию журнала:

eLibrary.ru

ISSN 0234-5730. Гематология и трансфузиология. 2015. Т. 60. № 1, 1—56.

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

Главный редактор журнала

ВОРОБЬЕВ Андрей Иванович, академик РАН,
доктор мед. наук, профессор

Заместитель главного редактора

ГОРОДЕЦКИЙ Владимир Матвеевич, член-корр. РАН,
доктор мед. наук, профессор

Ответственный секретарь (трансфузиология), научный редактор

ГАЛСТЯН Геннадий Мартинович, доктор мед. наук

Ответственный секретарь (гематология)

ТРОИЦКАЯ Вера Витальевна, кандидат мед. наук

ЧЛЕНЫ РЕДКОЛЛЕГИИ:

Барышников Анатолий Юрьевич, доктор мед. наук, профессор
Бирюкова Людмила Семеновна, доктор мед. наук
Васильев Сергей Александрович, доктор мед. наук, профессор
Воробьев Иван Андреевич, член-корр. РАЕН, доктор биол. наук, профессор
Голенков Анатолий Константинович, доктор мед. наук, профессор
Головкина Лариса Леонидовна, доктор мед. наук
Домрачева Елена Васильевна, доктор мед. наук, профессор
Донсков Сергей Иванович, доктор мед. наук, профессор
Козинцев Геннадий Иванович, доктор мед. наук, профессор
Мамонов Василий Евгеньевич, кандидат мед. наук
Масчан Алексей Александрович, доктор мед. наук, профессор
Османов Евгений Александрович, доктор мед. наук, профессор
Паровичникова Елена Николаевна, доктор мед. наук
Рагимов Гейдар Алекперович, доктор мед. наук, профессор
Савченко Валерий Григорьевич, академик РАН, доктор мед. наук, профессор
Судариков Андрей Борисович, доктор биол. наук
Тупицын Николай Николаевич, доктор мед. наук, профессор
Франк Георгий Авраамович, член-корр. РАН, доктор мед. наук, профессор
Хватов Валерий Борисович, доктор мед. наук, профессор
Хорошко Нина Дмитриевна, доктор мед. наук, профессор
Чернов Вениамин Михайлович, доктор мед. наук, профессор

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

Абдулкадыров Кудрат Мугутдинович (Санкт-Петербург, Россия), Афанасьев Борис Владимирович (Санкт-Петербург, Россия), Берковский Арон Ленидович (Москва, Россия), Дризе Нина Иосифовна (Москва, Россия), Карякин Александр Вадимович (Москва, Россия), Калинин Николай Николаевич (Москва, Россия), Ковалева Лидия Григорьевна (Москва, Россия), Криволапов Юрий Александрович (Санкт-Петербург, Россия), Лукина Елена Алексеевна (Москва, Россия), Менделеева Лариса Павловна (Москва, Россия), Мисюрин Андрей Витальевич (Москва, Россия), Никитин Иван Куприянович (Москва, Россия), Поспелова Татьяна Ивановна (Новосибирск, Россия), Рукавицын Олег Анатольевич (Москва, Россия), Сахибов Яшен Даминович (Москва, Россия)

ИНОСТРАННЫЕ ЧЛЕНЫ РЕДАКЦИОННОГО СОВЕТА:

Бахрамов Саиджалол Махмудович (Ташкент, Республика Узбекистан), Идельсон Лев Иосифович (Иерусалим, Израиль), Новак Василий Леонидович (Львов, Украина), Перехрестенко Петр Михайлович (Киев, Украина)



GEMATOLOGIYA i TRANSFUZIOLOGIYA

1' 2015

FREQUENCY 4 ISSUES PER YEAR

HAEMATOLOGY AND TRANSFUSIOLOGY

FOUNDED IN 1956

JANUARY—MARCH VOL. 60

Founder of the Journal Hematology Research Center, Moscow, Russia

EDITORIAL BOARD:

Editor-in-Chief Vorobiev Andrey I., academician of Russian Academy of Sciences, MD, PhD, DSc, professor

Deputy Editor

Gorodetsky Vladimir M., corresponding member of Russian Academy of Sciences, MD, PhD, DSc, professor

Executive Editor of Transfusiology

Scientific Editor

Galstyan Gennady M., MD, PhD, DSc

Executive Editor of Haematology

Troitskaya Vera V., MD, PhD.

Editorial Board:

Baryshnikov Anatoliy Yu., MD, PhD, DSc, prof.; Biryukova Ludmila S., MD, PhD, DSc; Vasiliev Sergey A., MD, PhD, DSc, prof.; Vorobiev Ivan A., corresponding member of Russian Academy of Natural Sciences, BD, PhD, DSc, prof.; Golenkov Anatoliy K., MD, PhD, DSc, prof.; Golovkina Larisa L., MD, PhD, D.Sc; Domracheva Elena V., MD, PhD, DSc, prof.; Donskov Sergey I., MD, PhD, D.Sc, prof.; Kozinets Gennady I., MD, PhD, DSc, prof.; Mamonov Basil E., MD, PhD; Maschan Alexey A., MD, PhD, DSc, prof.; Osmanov Eugeniy A., MD, PhD, DSc, prof.; Parovichnikova Elena N., MD, PhD, DSc; Rahimov Heydar A., MD, PhD, DSc, prof.; Savchenko Valeriy G., academician Russian Academy of Sciences, MD, PhD, DSc, prof.; Sudarikov Andrey B., BD, PhD, DSc; Tupitsin Nicholay N., MD, PhD, DSc, prof.; Frank George A., corresponding member of Russian Academy of Medical Sciences, MD, PhD, DSc, prof.; Hvatov Valeriy B., MD, PhD, DSc, prof.; Khoroshko Nina D., MD, PhD, DSc, prof.; Chernov Benyamin M., MD, PhD, DSc, prof.

Advisory Board

Abdulkadyrov Kudrat M. (St. Petersburg, Russia), Afanasyev Boris V. (St. Petersburg, Russia), Berkovskiy Aron L. (Moscow, Russia), Drize Nina I. (Moscow, Russia), Karyakin Alexander V. (Moscow, Russia), Kalinin Nikolay N. (Moscow, Russia), Kovaleva Lydia G. (Moscow, Russia), Krivolapov Yuri A. (Saint-Petersburg, Russia), Lukina Elena A. (Moscow, Russia), Mendeleeva Larisa P. (Moscow, Russian), Misyurin Andrey V. (Moscow, Russia), Nikitin Ivan K. (Moscow, Russia), Pospelova Tatiana I. (Tomsk, Russia), Rukavitsyn Oleg A. (Moscow, Russia), Sakhibov Yashen D. (Moscow, Russia)

International Advisory Board

Bakhramov Saidzhalol M. (Tashkent, Uzbekistan), Idelson Lev I. (Ierusalim, Israel), Novak Vasily L. (Lviv, Ukraine), Perehrestenko Peter M. (Kiev, Ukraine)

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENTS

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

- Галстян Г.М., Колосова И.В., Кречетова А.В., Гемдзян Э.Г., Грибкова И.В., Орел Е.Б., Полянская Т.Ю., Зоренко В.Ю. Эффективность рекомбинантного активированного фактора свертывания крови VII при лечении геморрагического синдрома у больных с тромбоцитопенией..... 4-11
- Грицаев С.В., Сидорова Ж.Ю., Капустин С.И., Кострома И.И., Потихонова Н.А., Мартынкевич И.С., Блинов М.Н., Абдулкадыров К.М. Анализ статуса метилирования генов $p15^{INK4B}$ и $SOX7$ у больных миелодиспластическим синдромом и острым миелоидным лейкозом..... 12-17
- Косякова Ю.А., Давыдкин И.Л., Гильмиярова Ф.Н., Гергель Н.И., Гусякова О.А., Селезнева И.А., Епифанова А.А., Гильмутдинов Р.Г. Группо-специфические особенности гемопозитического потенциала в норме и у больных гемофилией..... 18-21
- Левин Г.Я., Сухарева Е.Г. Изменение электрокинетических свойств эритроцитов при их консервации..... 21-24
- Шифман Е.М., Баринов С.В., Долгих В.Т., Медяникова И.В., Блауман С.И. Профилактика акушерских осложнений, ассоциированных с полиморфизмами генов тромбофилии..... 24-28

СЛУЧАИ ИЗ ПРАКТИКИ

- Абдуллаев А.О., Треглазова С.А., Скоробогатова А.В., Макарик Т.В., Степанова Е.А., Шухов О.А., Туркина А.Г., Меликян А.Л., Ковригина А.М., Судариков А.Б. Количественная оценка мутации $JAK2V617F$ и транслокации $BCR-ABL p210$ у пациентов с сочетанными миелопролиферативными заболеваниями..... 29-32
- Удовиченко А.И., Клейна И.В., Гребенюк Л.А., Колосова Л.Ю., Плискунова Ю.В., Меликян А.Л., Обухова Т.Н. Случай выявления $inv(3)(q21q26)$ в Ph-негативных клетках костного мозга у больного хроническим миелолейкозом с развитием миелодиспластического синдрома и трансформацией в острый миелоидный лейкоз..... 32-37

ОБМЕН ОПЫТОМ

- Жибурт Е.Б. Трансфузии эритроцитов при остром коронарном синдроме..... 37-40

ИСТОРИЯ МЕДИЦИНЫ

- Маркова С.В., Золоедов В.И. К истории изучения «септической ангины»: вклад ученых Воронежского медицинского института..... 41-42

НЕКРОЛОГ

- Памяти Станислава Алексеевича Садкова..... 43

НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

- Меликян А.Л., Пустовая Е.И., Цветаева Н.В., Абдулкадыров К.М., Лисуков И.А., Грицаев С.В., Голенков А.К., Давыдкин И.Л., Поспелова Т.И., Иванова В.Л., Шатохин Ю.В., Савченко В.Г. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению первичной иммунной тромбоцитопении (идиопатической тромбоцитопенической пурпуры) у взрослых..... 44-56
- Первичная иммунная тромбоцитопения (идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура)..... 45
- Беременность и первичная иммунная тромбоцитопения (идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура)..... 53

ORIGINAL PAPERS

- Galstyan G.M., Kolosova I.V., Krechetova A.V., Gemdzhyan E.G., Gribkova I.V., Orel E.B., Polyanskaya T.Yu., Zorenko V.Yu. Efficiency of therapy of hemorrhagic syndrome in patients with thrombocytopenia with recombinant activated factor VII
- Gritsaev S.V., Sidorova Z.J., Kapustin S.I., Kostroma I.I., Potichonova N.A., Martinkevitch I.S., Blinov M.N., Abdulkadyrov K.M. Aberrant methylation of $p15^{INK4B}$ and $SOX7$ genes in patients with myelodysplastic syndrome and acute myeloid leukemia
- Kosyakova Yu.A., Davydkin I.L., Gilmiyarova F.N., Gergel N.I., Gusyakova O.A., Seleznyova I.A., Epifanova A.A., Gilmutdinov R.G. Group-specific hemopoietic potential in health individuals and hemophilia patients
- Levin G.Ya., Sukhareva E.G. Changes in erythrocyte electrokinetic characteristics after their preservation
- Shifman E.M., Barinov S.V., Dolgikh V.T., Medyannikova I.V., Blauman S.I. Prevention of obstetric complications associated with thrombophilia gene polymorphisms

CLINICAL CASES

- Abdullaev A.O., Treglazova S.A., Skorobogatova A.V., Makarik T.V., Stepanova E.A., Shukhov O.A., Turkina A.G., Melikyan A.L., Kovrigina A.M., Sudarikov A.B. Quantitative evaluation of $JAK2V617F$ mutation and $BCR-ABL p210$ translocation in patients with simultaneous $JAK2V617F$ mutation and $BCR-ABL$ translocation
- Udovichenko A.I., Kleina I.V., Grebenyuk L.A., Kolosova L.Yu., Pliskunova Yu.V., Melikyan A.L., Obukhova T.N. Detection of $inv(3)(q21q26)$ in bone marrow Ph-negative cells in a patient with chronic myeloid leukemia who developed the myelodysplastic syndrome and transformation into acute myeloid leukemia

EXCHANGE OF EXPERIENCE

- Zhiburt E.B. Erythrocyte transfusion in acute coronary syndrome

HISTORY OF MEDICINE

- Markova S.V., Zolodov V.I. On the history of "septic tonsillitis" studies: contribution of scientists of the Voronezh Medical Institute

OBITUARY

- In memory of Stanislav Alekseyevich Sadkov

NATIONAL CLINICAL RECOMMENDATIONS

- Melikyan A.L., Pustovaya E.I., Tsvetaeva N.V., Gritsaev S.V., Pospelova T.I., Lisukov I.A., Davydkin I.L., Golenkov A.K., Ivanova V.L., Shatokhin Yu.V., Abdulkadyrov K.M., Savchenko V.G. National clinical recommendations for diagnosis and therapy of idiopathic thrombocytopenic purpura (primary immune thrombocytopenia) in adults
- Primary immune thrombocytopenia (idiopathic thrombocytopenic purpura)
- Pregnancy and primary immune thrombocytopenia (idiopathic thrombocytopenic purpura)

Журнал "Гематология и трансфузиология" входит в Перечень ведущих рецензируемых научных журналов и изданий, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученых степеней доктора и кандидата наук, опубликованный в бюллетене ВАК Министерства образования и науки РФ.

Журнал "Гематология и трансфузиология" индексируется в следующих информационных системах: РИНЦ, Scopus, Web of Science, Excerpta Medica; Biological Abstracts; Chemical Abstracts; Index Medicus; INIS Atomindex (International Nuclear Information System); Nutrition Abstracts and Reviews; Ulrich's International Periodicals Directory.

Все права защищены. Ни одна часть этого издания не может быть занесена в память компьютера, либо воспроизведена любым способом без предварительного письменного разрешения издателя.

© ОАО «Издательство «Медицина», 2015

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015

УДК 616.005.1-02:616.155.294]-085.273.5-036.8

ЭФФЕКТИВНОСТЬ РЕКОМБИНАНТНОГО АКТИВИРОВАННОГО ФАКТОРА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ VII ПРИ ЛЕЧЕНИИ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО СИНДРОМА У БОЛЬНЫХ С ТРОМБОЦИТОПЕНИЕЙ

Галстян Г.М.¹, Колосова И.В.¹, Кречетова А.В.¹, Гемджян Э.Г.¹, Грибкова И.В.^{1,2}, Орел Е.Б.¹, Полянская Т.Ю.¹, Зоренко В.Ю.¹

¹ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, 125167, г. Москва; ²Учреждение РАН Центр теоретических проблем физико-химической фармакологии РАН, 119991, г. Москва

Резюме. Цель работы – оценить гемостатическое действие rFVIIa (Коагил-VII) у больных с тромбоцитопенией, у которых заместительная терапия концентратами тромбоцитов была неэффективна или невозможна. rFVIIa использовали для лечения 31 эпизода геморрагического синдрома у 20 больных с тромбоцитопенией. В контрольную группу были включены 10 больных ингибиторной формой гемофилии А без признаков кровотечения, у которых оценивали лабораторные показатели после однократного введения 120 мкг/кг rFVIIa. При тромбоцитопении показания к введению rFVIIa возникли при желудочно-кишечных кровотечениях (14 эпизодов), внутричерепных кровоизлияниях (5), перед установкой центрального венозного катетера (5), при внутрибрюшном кровотечении (1), кровотечении из бедренной артерии (1), носовом кровотечении (2), кровоточивости после интраоперационной кровопотери более 8 л (1), перед люмбальной пункцией (1), легочном кровотечении (1). Дозы rFVIIa варьировали от 50 до 144 мкг/кг (медиана 79 мкг/кг). При введении rFVIIa перед инвазивными мероприятиями не было геморрагических осложнений. При лечении геморрагического синдрома хороший эффект от rFVIIa достигнут у 51%, частичный – у 44%, не получен – у 4% больных. После введения rFVIIa отмечалось укорочение активированного частичного тромбопластинового времени, повышение протромбина, плазменной активности FVII, укорочение на тромбоэластограмме периодов K, R, увеличение максимальной амплитуды. В отличие от больных гемофилией, при тромбоцитопении максимальный гемостатический эффект достигался лишь через 1 ч. Осложнения зарегистрированы у 4 больных. Таким образом, rFVIIa может быть использован для лечения геморрагического синдрома при тромбоцитопении, однако не всегда можно предсказать его гемостатический эффект.

Ключевые слова: тромбоцитопения; гемофилия; рекомбинантный активированный фактор свертывания крови VII; тромбоэластография.

Для цитирования: Гематология и трансфузиология. 2015; 60 (1): 4-11.

EFFICIENCY OF THERAPY OF HEMORRHAGIC SYNDROME IN PATIENTS WITH THROMBOCYTOPENIA WITH RECOMBINANT ACTIVATED FACTOR VII

Galstyan G.M.¹, Kolosova I.V.¹, Krechetova A.V.¹, Gemdzhyan E.G.¹, Gribkova I.V.^{1,2}, Orel E.B.¹, Polyanskaya T.Yu.¹, Zorenko V.Yu.¹

¹Hematological Research Center, 125167, Moscow, Russia; ²Center of Theoretical Problems of Physico-Chemical Pharmacology, 119991, Moscow, Russia

Summary. The hemostatic effect of rFVIIa (Coagil-VII) was evaluated in patients with thrombocytopenia and ineffective platelet transfusions. rFVIIa was used in the treatment of 31 hemorrhagic syndrome episodes in 20 patients with thrombocytopenia. Control group consisted of 10 hemophilia patients with a factor VIII inhibitor without signs of hemorrhage. All hemophilia patients received a single dose of rFVIIa (120 µg/kg). Indications for use of rFVIIa in thrombocytopenia were: gastrointestinal hemorrhages (14), intracranial hemorrhages (5), before insertion of the central venous catheter (5), abdominal bleeding (1), bleeding from the femoral artery (1), epistaxis (2), bleeding after massive blood loss (1), before lumbar puncture (1), and pulmonary hemorrhage (1 episode). The doses of rFVIIa varied from 50 to 144 µg/kg (median 79 µg/kg). No hemorrhagic complications developed after injection of rFVIIa before invasive manipulations. Use of rFVIIa in the therapy for the hemorrhagic syndrome was effective in 51%, partially effective in 44% patients; no effect was attained in 4% patients. Injection of rFVIIa led to shortening of activated partial thromboplastin time, increase of prothrombin level and of plasma FVII activity, to shortening of periods K and R in thromboelastogram, and to increase of the maximum amplitude. In contrast to hemophilia, in thrombocytopenia the maximum hemostatic effect was obtained only after 1 h. Complications were recorded in 4 patients. rFVIIa can be used for therapy of thrombocytopenia patients with the hemorrhagic syndrome, but its hemostatic effect is unpredictable in some cases.

Key words: thrombocytopenia; hemophilia; recombinant activated blood clotting factor VII; thromboelastography.

Citation: Gematologiya i transfuziologiya. 2015; 60 (1): 4-11.

Рекомбинантный активированный фактор свертывания крови VII (rFVIIa) был создан для лечения геморрагического синдрома у больных ингибиторной формой гемофилии. Однако сразу же вслед за регистрацией препарата в литературе появились со-

общения об его использовании для остановки кровотечений у больных без гемофилии, т.е. вне утвержденных показаний, среди которых одной из первых была работа [1], в которой анализировалась эффективность применения rFVIIa для коррекции гемоста-