



ИССЛЕДОВАНИЕ КЛОНА КЛЕТОК С ДЕФЕКТОМ НА ПОВЕРХНОСТИ МЕМБРАНЫ ЗАЯКОРЕННЫХ БЕЛКОВ GPI-AP ПРИ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ НОЧНОЙ ГЕМОГЛОБИНУРИИ

Орумбаева У.Р., Наурызбаева Г.

КФ «УМС» Назарбаев Университет (Нур-Султан, Казахстан)

ulbolsyn17@gmail.com

Ключевые слова: Пароксизмальная ночная гемоглобинурия, проточная цитометрия, иммунофенотипирование

Введение: Пароксизмальная ночная гемоглобинурия - редко встречающееся приобретенное заболевание, вызванное нарушением эритроцитарной мембраны, в патогенезе которого имеет место частичная или полная потеря белка GPI-AP (glycosyl-phosphatidylinositol anchor protein) на поверхности клеток. Данный белок является якорем, при потере которого, часть важных белков не могут присоединиться к мембране. Способность присоединиться теряют многие белки, что используется для диагностики пароксизмальной ночной гемоглобинурии (эритроциты CD59-, гранулоциты CD16-, CD24-, моноциты CD14-, FLAER (Fluorescently labeled aeryolisin)). Клетки с признаками отсутствия исследуемых белков называют ПНГ-клон.

Методы: Иммунофенотипирование периферической крови проводилось методом прямой иммунофлуоресценции с использованием моноклональных антител (МАТ), с применением высокочувствительной проточной цитометрии. Обследовано 110 пациентов с подозрением на наличие ПНГ-клона.

Результаты: По итогам обследованных пациентов выявлено 19 пациентов с положительным ПНГ-клоном. Из них мужчин-11, женщин-8, 2 ребенка в возрасте 11 и 6 лет. Среди мужчин средний возраст составил 35 лет, среди женщин-30 лет. При исследовании наличия ПНГ-клона на популяции эритроцитов наблюдается разделение эритроцитов на 2 и 3 тип, который косвенно отражает степень гемолиза последних. К 3-му типу относятся эритроциты с полным отсутствием заякоренных белков GPI-AP и соответственно полностью лишенные на поверхности мембраны CD59, FLAER. Среди пнг-эритроцитов были выявлены популяции с минимальным количеством клона, так называемый минорный клон. Подобные случаи протекают под маской других заболеваний, соответственно оставались без эффективного лечения. К сожалению, большинство случаев остаются недиагностированными. При данных состояниях высока вероятность нарастания размера клона и прогрессии гемолиза, что требует соответствующей терапии, с необходимостью проведения мониторинга дважды в год.

Выводы: На сегодня, опираясь на мировую практику, становится абсолютно очевидным, что в первую очередь скрининговые программы по выявлению на наличие ПНГ-клона должны проводиться именно среди этих групп пациентов с:

- Апластической анемией;
- Рефрактерными анемиями при МДС;
- Гемоглобинурией;
- Гемолитической анемией;
- Цитопениями неясной этиологии;
- Тромбозами атипичной локализации.

Таким образом, можно сделать заключение, что метод предложенный ICCS, является эффективным и высокочувствительным и является золотым стандартом, сопоставимой с международной стандартизированной методикой, и является доказательным. Исследование позволяет определить наличие ПНГ-клонов как значительного размера у пациентов с истинной пароксизмальной ночной гемоглобинурией, так и минорных - от 0,001 до 1%, у пациентов с апластической анемией, также при миелодиспластическом синдроме, когда заболевание сопровождается глубокой панцитопенией и гипоплазией костного мозга.