

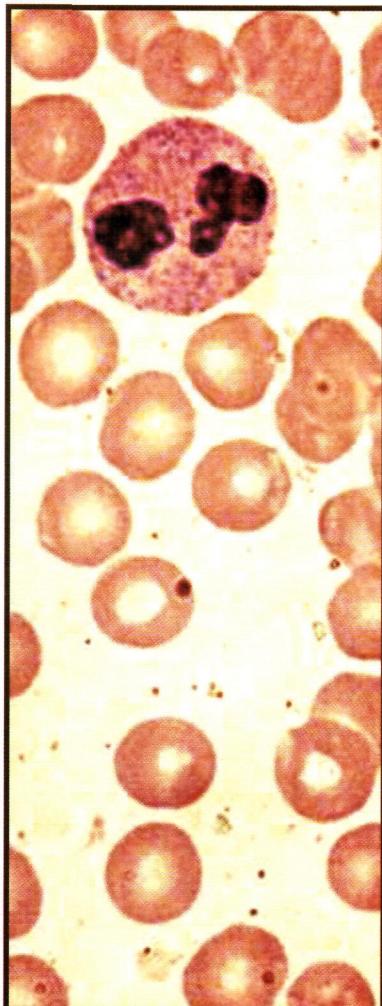
ISSN 0234-5730



9 770234 573007

# ГЕМАТОЛОГИЯ и ТРАНСФУЗИОЛОГИЯ

Hematology and Transfusiology



3' 2015

Издательство "МЕДИЦИНА"

- European Russia. *Immunologiya*. 2001; 5: 27–30]. (in Russian)
8. Suslova T.A., Burmistrova A.L., Chernova M.S., Khromova E.B., Lupal E.I., Timofeeva S.V., et al. HLA gene and haplotype frequencies in Russians, Bashkirs and Tatars, living in the Chelyabinsk Region (Russian South Urals). *Int. J. Immunogenet.* 2012; 39(5): 394–408. doi: 10.1111/j.1744-313X.2012.01117.x.
9. Суслова Т.А., Бурмистрова А.Л., Чернова М.С., Вавилов М.Н., Хромова Е.Б. Распределение генов, гаплотипов HLA в популяции башкир, проживающих в Челябинской области. *Иммунология*. 2011; 2: 65–9.
- [Suslova T.A., Burmistrova A.L., Chernova M.S., Vavilov M.N., Khromova E.B. The distribution of genes, HLA haplotypes of Bashkir population living in the Chelyabinsk region. *Immunologiya*. 2011; 2: 65–9]. (in Russian)
10. Riccio M.E., Buhler S., Nunes J.M., Vangenot C., Cuenod M., Currat M., et al. 16th IHIW: Analysis of HLA Population Data, with updated results for 1996 to 2012 workshop data (AHPD project report). *Int. J. Immunogenet.* 2013; 40(1): 21–30.
11. Gonzalez-Galarza F.F., Takeshita L.Y., Santos E.J., Kempson F., Maia M.H., Silva A.L., et al. Allele frequency net 2015 update: new features for HLA epitopes, KIR and disease and HLA adverse drug reaction associations. *Nucl. Acid Res.* 2015; 39(28): D784–8.
12. *Allele Frequency Net Database. AFND*; Available at: <http://www.allelefrequencies.net> (accessed 16.06.2015)
13. Excoffier L., Lischer H.E.L. Arlequin suite ver 3.5: A new series of programs to perform population genetics analyses under Linux and Windows. *Mol. Ecol. Res.* 2010; 10(3): 564–7.
14. Чернова М.С. *Иммуногенетический профиль популяций Челябинской области (русские, татары, башкиры, нахайбаки) в структуре мировых популяций*: Автотеф. дис. .... канд. бiol. наук. Челябинск: 2014.
- [Chernova M.S. *Immunogenetic profile populations of Chelyabinsk region (Russian, Tatars, Bashkirs, Nagaybaks) in the structure of the world's population*. Dis. Chelyabinsk: 2014]. (in Russian)
15. Kruskal J.B. Multidimensional scaling by optimizing goodness of fit to a nonmetric hypothesis. *Psychometrika*. 1964; 9(1): 1–27.
16. Sanchez-Mazas A., Fernandez-Viña M., Middleton D., Hollenbach J.A., Buhler S., Di D., et al. Immunogenetics as a tool in anthropological studies. *Immunology*. 2001; 133(2): 143–64.
17. Darke C., Guttridge M.G., Thompson J., McNamara S., Street J., Thomas M. HLA class I (A,B) and II (DR,DQ) gene and haplotype frequencies in blood donors from Wales. *Exp. Clin. Immunogenet.* 1998; 15(2): 69–83.
18. Dunne C., Crowley J., Hagan R., Rooney G., Lawlor E. HLA-A, B, Cw, DRB1, DQB1 and DPB1 alleles and haplotypes in the genetically homogenous Irish population. *Int. J. Immunogenet.* 2008; 35 (4–5): 295–302.
19. Schipper R.F., D'Amaro J., Bakker J.T., Bakker J., van Rood J.J., Oudshoorn M. HLA gene haplotype frequencies in bone marrow donors worldwide registries. *Hum. Immunol.* 1997; 52(1): 54–7.
20. Wennerström A., Vlachopoulou E., Lahtela L.E., Paakkonen R., Eronen K.T., Seppänen M., et al. Diversity of extended HLA-DRB1 haplotypes in the Finnish population. *PLoS One*. 2013; 8(11): e79690.
21. Johansson A., Ingman M., Mack S.J., Erlich H., Gyllensten U. Genetic origin of the Swedish Sami inferred from HLA class I and class II allele frequencies. *Eur. J. Hum. Genet.* 2008; 16(11): 1341–9.
22. Arnaiz-Villena A., Martinez-Laso J., Moscoso J., Livshits G., Zamora J., Gomez-Casado E., et al. HLA genes in the Chuvasian population from European Russia: admixture of Central European and Mediterranean populations. *Hum. Biology*. 2003; 75(3): 375–92.
23. Mohyuddin A., Mehdi S.Q. HLA analysis of the Parsi (Zoroastrian) population in Pakistan. *Tissue Antigens*. 2005; 66(6): 691–5.
24. Park M.H., Kim H.S., Kang S.J. HLA-A, -B, -DRB1 allele and haplotype frequencies in 510 Koreans. *Tissue Antigens*. 1999; 53 (4, Pt 1): 386–90.
25. Li X.F., Zhang X., Chen Y., Zhang K.L., Liu X.J., Li J.P. An analysis of HLA-A, -B, and -DRB1 allele and haplotype frequencies of 21,918 residents living in Liaoning, China. *PLoS One*. 2014; 9(4): e93082. doi: 10.1371/journal.pone.0093082.
26. Kuranov A.B., Vavilov M.N., Abildinova G.Zh., Akilzhanova A.R., Iskakova A.N., Zholdybayeva E.V., et al. Polymorphisms of HLA-DRB1, -DQA1 and -DQB1 in inhabitants of Astana, the capital city of Kazakhstan. *PLoS One*. 2014; 9(12): e115265. doi: 10.1371/journal.pone.0115265.
27. Schmidt A.H., Solloch U.V., Pingel J., Baier D., Böhme I., Dubicka K., et al. High-resolution human leukocyte antigen allele and haplotype frequencies of the Polish population based on 20,653 stem cell donors. *Hum. Immunol.* 2011; 72(7): 558–65.
28. Abi-Rached L., Jobin M.J., Kulkarni S., McWhinnie A., Dalva K., Gragert L., et al. The shaping of modern human immune systems by multiregional admixture with archaic humans. *Science*. 2011; 334(6052): 89–94. doi: 10.1126/science.1209202.
29. Fernandez Vina M.A., Hollenbach J.A., Lyke K.E., Sztein M.B., Maiers M., Klitz W., et al. Tracking human migrations by the analysis of the distribution of HLA alleles, lineages and haplotypes in closed and open populations. *Philos. Trans. R. Soc. Lond. B Biol. Sci.* 2012; 367(1590): 820–9. doi: 10.1098/rstb.2011.0320.

Поступила 08.07.15

Received 08.07.15

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015

УДК 615.382.014.4.07

## СТАБИЛЬНОСТЬ ТЕРМОЛАБИЛЬНЫХ ФАКТОРОВ СВЕРТЫВАНИЯ В СВЕЖЕЗАМОРОЖЕННОЙ ПЛАЗМЕ ПОСЛЕ ЕЕ РАЗМОРАЖИВАНИЯ

Зарубин М.В.<sup>1</sup>, Саратова О.Е.<sup>1</sup>, Жибурт Е.Б.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ГБУЗ Иркутская областная станция переливания крови, 664046, Иркутск; <sup>2</sup>ФГУ Национальный медико-хирургический центр им. Н.И. Пирогова, 105203, Москва

**Резюме.** Проанализированы данные литературы о сохранности факторов свертывания в размороженной плазме. Представлены результаты динамики уровня термолабильных факторов свертывания крови V и VIII в свежезамороженной плазме, хранившейся при температуре 4°C в течение 5 сут после размораживания, и определено ее соответствие нормативным требованиям.

**Ключевые слова:** свежезамороженная плазма; V фактор свертывания; VIII фактор свертывания; размораживание.

Для цитирования: Зарубин М.В., Саратова О.Е., Жибурт Е.Б. Стабильность термолабильных факторов свертывания в свежезамороженной плазме после ее размораживания. *Гематология и трансфузиология*. 2015; 60(3): 35–38.

## STABILITY OF THERMOLABILE CLOTTING FACTORS IN FRESH-FROZEN PLASMA AFTER ITS DEFROSTING

Zarubin M.V.<sup>1</sup>, Saratova O.E.<sup>1</sup>, Zhiburt E.B.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Irkutsk Regional Blood Transfusion Center, 664046 Irkutsk, Russia; <sup>2</sup>N.I.Pirogov National Medical Surgical Center, 105203 Moscow, Russia

**Summary.** Published data on clotting factors status in defrosted plasma are reviewed. The time course of blood clotting thermolabile factors V and VIII in defrosted fresh-frozen plasma, stored at 4°C during 5 days, is presented and its fitness for use in accordance with the standard requirements is evaluated.

**Key words:** fresh-frozen plasma; clotting factor V; clotting factor VIII; defrosting.

**Citation:** Гематология и трансфузиология. 2015; 60(3): 35-38. (in Russian)

Возможность клинического применения свежезамороженной плазмы (СЗП) после ее размораживания ограничена по времени в связи со снижением содержания термолабильных факторов свертывания.

В российской практике возможность клинического применения СЗП лимитирована приказами Минздрава России. В соответствии с приказом Минздрава РФ от 25.11.2002 №363 «Об утверждении Инструкции по применению компонентов крови» после размораживания плазма должна быть использована в течение 1 ч, повторному замораживанию плазма не подлежит [1], но уже в соответствии с приказом Минздрава России от 02.04.2013 №183н «Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов» трансфузия (переливание) СЗП должна быть начата в течение 1 ч после ее размораживания и продолжаться не более 4 ч. При отсутствии потребности в использовании размороженной плазмы ее хранят в холодильном оборудовании при температуре от 2 до 6°C в течение 24 ч. О возможности использования хранимой в течение 24 ч плазмы в приказе не сообщается [2].

Еще 10 лет назад в Великобритании [3] для осуществления трансфузии плазмы отводилось 4 ч после размораживания, а в США [4] – 24 ч [5]. В настоящее время в других развитых странах размороженную плазму хранят при температуре от 1 до 6°C в течение 5 сут. Основное преимущество такой плазмы – оперативность ее применения. Классическую СЗП нужно размораживать в течение «золотого часа», когда в организме пациента с коагулопатией могут происходить неблагоприятные изменения [5–7].

Это преимущество «перевешивает» дефект размороженной плазмы – потерю лабильных факторов свертывания. N. Shehata и соавт. [8] считают, что, несмотря на потерю 40% активности фактора VIII (ФVIII) в течение 24 ч (активность ФII и ФV поддерживаются в течение 72 ч), допустимо использование СЗП, хранящейся до 72 ч после размораживания, когда не требуется возмещение ФVIII, поскольку хранение размороженной СЗП в течение 72 ч ведет к потере 40% активности ФVIII [8, 9].

### Для корреспонденции:

Зарубин Максим Владимирович, кандидат мед. наук, главный врач ГБУЗ Иркутская областная станция переливания крови.  
Адрес: 664046, Иркутск, ул. Байкальская, д. 122.  
Телефон: +7(3952) 23-51-38.  
E-mail: m211271@mail.ru.

### Corresponding author:

Zarubin Maxim, MD, PhD (m211271@mail.ru).

V. Bhakta и соавт. [10] для определения возможности продления срока хранения и применения криосупернатантной плазмы исследовали факторы свертывания в размороженной плазме, хранившейся при температуре 1–6°C в течение 5 дней. В результате было установлено, что содержание фибриногена, ФVIII, фактора Виллебранда оставалось неизменным; активность ADAMTS13, ФV и ФVII в процессе хранения снижалась на 2,6, 7,7 и 12% соответственно [10].

В 2011 г. в США 30,4% (1 181 000 доз) переливаний плазмы – это переливание размороженной плазмы, хранящейся при 4°C в течение 1–5 дней [11].

В соответствии с требованиями Совета Европы СЗП в целях сохранения лабильных факторов должна быть использована как можно скорее после размораживания. Она не подлежит повторному замораживанию. В среднем после замораживания и размораживания СЗП должна содержать не менее 0,7 МЕ/мл ФVIII [12].

Утвержденным постановлением Правительства РФ от 26.01.2010 №29 Техническим регламентом о требованиях безопасности крови, ее продуктов, кровезамещающих растворов и технических средств, используемых в трансфузионно-инфузионной терапии (далее технический регламент), регламентируется содержание ФVIII:C не менее 70% от исходного уровня, но исследование исходного уровня ФVIII:C не регламентировано действующими нормативными документами [13].

Сохранность ФVIII важна в первую очередь для его выделения при промышленном фракционировании. Для хирургического гемостаза достаточная активность 0,4 МЕ/мл [14]. Достаточное терапевтическое значение активности ФVIII в вирусинактивированной плазме 0,5 МЕ/мл [9, 12, 15].

По данным американских авторов [16], активность ФVIII выше 0,5 МЕ/мл сохраняется в размороженной плазме в течение 10 дней хранения при температуре от 1 до 6°C. В течение первых 5 сут хранения активность ФVIII падает на 25–35%.

Динамика снижения активности ФVIII при хранении зависит от способа получения плазмы, вида инактивации патогенов, примеси остаточных тромбоцитов [17].

Известно, что в плазме группы крови О активность ФVIII на 25% ниже, чем в плазме трех других фенотипов системы АBO [14].

Вопрос продления срока хранения размороженной СЗП представляется актуальным, поскольку его решение создает предпосылки к уменьшению спи-

Таблица 1  
Содержание ФVIII (в МЕ/мл) в СЗП после размораживания

Время после размораживания	Среднее	Медиана	Нижняя квартиль	Верхняя квартиль	Мин.	Макс.	Стандартное отклонение
Исходно	1,42	1,6	1,12	1,73	0,83	1,8	0,35
1-е сутки	1,25	1,22	1,15	1,39	0,75	1,62	0,22
2-е сутки	1,2	1,25	0,96	1,31	0,76	1,5	0,24
3-и сутки	1,07	1,08	0,85	1,31	0,73	1,4	0,24
4-е сутки	1,12	1,07	0,74	1,4	0,41	1,8	0,49
5-е сутки	1,04	0,9	0,72	1,2	0,55	1,8	0,39

Таблица 2  
Содержание ФV (в МЕ/мл) в плазме после размораживания

Сутки	Среднее	Медиана	Нижняя квартиль	Верхняя квартиль	Мин.	Макс.	Стандартное отклонение
Исходно	0,8	0,81	0,75	0,85	0,56	1,08	0,14
1-е	0,77	0,69	0,64	0,8	0,6	1,43	0,22
2-е	0,73	0,7	0,61	0,82	0,46	1,09	0,17
3-и	0,55	0,55	0,48	0,66	0,33	0,73	0,13
4-е	0,59	0,55	0,53	0,64	0,37	1,02	0,16
5-е	0,56	0,55	0,42	0,67	0,27	0,88	0,19

сания размороженной и невостребованной по каким-либо причинам плазмы, а также организации централизованного размораживания СЗП в клинике при дефиците оборудования для размораживания плазмы.

Цель работы – исследовать динамику уровня термолабильных факторов свертывания крови V и VIII в СЗП, хранившейся при температуре 4°C в течение 5 сут после размораживания, и определить ее соответствие нормативным требованиям.

### Материалы и методы

Для проведения исследования в отделении карантинизации плазмы отобрано 13 доз СЗП группы А доноров-мужчин в возрасте 21–24 лет, находящейся на карантине более 2 лет. Каждая доза СЗП была разморожена в камере для размораживания и подогрева биоматериалов SAHARA III ("SARSTEDT AG Co", Германия), после чего разделена на 6 частей в контейнеры «Компопласт 300» (в дальнейшем для одного исследования использовался один компопласт) с использованием устройства для стерильного запаивания трубок пластикатных контейнеров с кровью TSCD-II ("Terumo Europe N.V.", Бельгия) и размещена в холодильнике при температуре 4°C.

Факторы свертывания V и VIII определяли сразу после размораживания и далее ежедневно в течение 5 сут. Количественное определение уровня факторов свертывания V и VIII в плазме проводили клоттинговым методом (определяющим время образования сгустка) на полуавтоматическом коагулометре HumaClot Duo Plus ("HUMAN GmbH", Германия). Для проведения ежедневных контрольных исследований использовали реагенты: Hemostat Control Plasma Normal (Ирландия) – контрольная плазма норма, Hemostat Control Plasma Abnormal (Ирландия) – контрольная плазма патология; для построения калибровки – Trinical Referense Plasma (Ирландия) – референтная плазма норма; для определения активности факторов свертывания – TriniCLOT Imidazole Buffer (Ирландия) – имидазоловый буфер, TriniCLOT Factor VIII (Ирландия) – плазма, дефицитная по ФVIII, TriniCLOT Factor V (Ирландия) – плазма, дефицитная по ФV, TriniCLOT Calcium Chloride 0,025 M (Ирландия) – хлорид кальция, TriniCLOT aPTT HS (Ирландия) – активированное частичное тромбо-пластиновое время (АЧТВ).

Статистическую обработку результатов проводили с использованием дескриптивных статистик при уровне значимости  $p < 0,05$ .

### Результаты и обсуждение

При проведенных исследованиях установлено, что через 3 сут после размораживания плазмы содержание ФVIII во всех образцах соответствовало требованиям Совета Европы, на 4-е сутки не соответствовало этим требованиям 1 образец размороженной СЗП (0,5 МЕ/мл), на 5-е сутки не соответствовали требованиям Совета Европы 2 образца размороженной СЗП (0,55 МЕ/мл, 0,67 МЕ/мл). Медиана содержания ФVIII в СЗП через 120 ч после размораживания 0,9 (0,72–1,2) МЕ/мл укладывается в нормы Совета Европы [10]. Содержание ФVIII через 24 ч после размораживания снизилось на 23,8% ( $p_w = 0,08$ ), через 48 ч – на 21,9% ( $p_w = 0,02$ ), через 72 ч – на 32,5% ( $p_w = 0,003$ ), через 96 ч – на 33,1% ( $p_w = 0,06$ ), через 120 ч после размораживания содержание ФVIII снизилось на 43,8% ( $p_w = 0,005$ ) от исходного уровня. Показатели содержания ФVIII представлены в табл. 1.

Содержание ФV в плазме в настоящее время не регламентировано нормативными документами. Медиана содержания ФV в плазме через 120 ч после размораживания 0,55 (0,42–0,67) МЕ/мл. Содержание ФV через 24 ч после размораживания снизилось на 14,8% ( $p_w = 0,25$ ), через 48 ч – на 13,6% ( $p_w = 0,02$ ), через 72 ч – на 32,1% ( $p_w = 0,001$ ) от исходного уровня и далее сохранялось на этих цифрах. Показатели содержания ФV представлены в табл. 2.

Полученные результаты свидетельствуют о сохранении активности термолабильных факторов свертывания V и VIII на уровне, позволяющем осуществлять клиническое применение после размораживания СЗП и ее хранение при температуре 4°C в течение 3–5 сут.

Есть смысл в оптимальной доработке отечественной нормативной базы с целью устранения противоречий и неточностей. Продление срока хранения размороженной плазмы при соблюдении температурного режима 4°C позволит использовать по назначению размороженную и невостребованную плазму, уменьшив ее списание. В перспективе необходимо сопоставить клиническую эффективность использования размороженной плазмы и классической СЗП, уделять должное значение содержанию фибриногена, который вообще никак не оговаривается в отечественных стандартах и правилах клинического использования плазмы доноров.

Таким образом, содержание ФVIII в СЗП, хранившейся после размораживания при температуре 4°C в течение 3 суток, соответствует нормативным требованиям. При хранении размороженной плазмы в течение 5 суток нормативным требованиям соответствуют 85% образцов плазмы.

#### ЛИТЕРАТУРА [REFERENCES]

1. Приказ Минздрава РФ от 25.11.2002 №363 "Об утверждении Инструкции по применению компонентов крови". <http://www.garant.ru>.  
[Health Ministry's order of the Russian Federation from 25.11.2002 №363 On approval of the Instruction on the use of blood components]. (in Russian) <http://www.garant.ru>.
2. Приказ Минздрава России от 02.04.2013 N 183н. Об утверждении правил клинического использования донорской крови и (или) ее компонентов. <http://www.garant.ru>.  
[Order of the Russian Ministry of 02.04.2013 №183n On approval of rules for the clinical use of blood and (or) its components]. (in Russian) <http://www.garant.ru>.
3. United Kingdom Blood Transfusion Services/National Institute for Biological Standards and Control. Guidelines for the Blood Transfusion Services in the United Kingdom. 2005. [https://www.gov.uk/government/uploads/system/uploads/attachment\\_data/file/228828/0117033715.pdf](https://www.gov.uk/government/uploads/system/uploads/attachment_data/file/228828/0117033715.pdf).
4. American Association of Blood Banks. In: Triulzi D.J., ed. *Blood transfusion therapy: a physician's handbook*. Bethesda: American Association of Blood Banks; 2002. <http://gut.bmjjournals.org>.
5. Жибурт Е.Б. Менеджмент крови пациента при критическом кровотечении и массивной трансфузии. *Вестник Национального медико-хирургического центра им. Н.И. Пирогова*. 2013; 4: 71–7.  
[Zhiburt E.B. Management patient's blood at critical bleeding and massive transfusion. *Vestnik N.I. Pirogov Natsionalnyi mediko-khirurgicheskiy tsentr*. 2013; 4: 71–7]. (in Russian)
6. Жибурт Е.Б. Менеджмент крови пациента. *Здравоохранение*. 2014; 4: 58–67.  
[Zhiburt E.B. Management patient's blood. *Zdravookhranenie*. 2014; 4: 58–67]. (in Russian)
7. Жибурт Е.Б., Мадзаев С.Р., Шестаков Е.А., Вергопуло А.А. *Менеджмент крови пациента*. М.: Национальный медико-хирургический центр им. Н.И. Пирогова; 2014.  
[Zhiburt E.B., Madzaev S.R., Shestakov E.A., Vergopulo A.A. *Management patient's blood*. Moscow: Pirogov's National Medical and Surgical Center; 2014]. (in Russian)
8. Shehata N., Blajchman M., Heddle N. Coagulation factors in FFP and cryosupernatant. *Transfus. Med.* 2001; 11(5): 391–401.
9. Жибурт Е.Б. *Правила переливания плазмы*. М.: Шико; 2008. [Zhiburt E.B. *Terms of plasma transfusion*. Moscow: Chico; 2008]. (in Russian)
10. Bhakta V., Jenkins C., Ramirez-Arcos S., Sheffield W.P. Stability of relevant plasma protein activities in cryosupernatant plasma units during refrigerated storage for up to 5 days postthaw. *Transfusion*. 2014; 54(2): 418–25.
11. US Department of Health and Human Services. *The 2011 National Blood Collection and Utilization Survey Report*. Washington: DHHS; 2013. <http://www.hhs.gov/ash/bloodsafety/2011-nbcus.pdf>.
12. Руководство по приготовлению, использованию и обеспечению качества компонентов крови. Рекомендация №R (95) 15-е, 16-е издание. Нанси: Совет Европы; 2011.  
[Manual the preparation, use and quality assurance of blood components. Recommendation № R(95) 15, 16th ed. Council of Europe; 2011]. (in Russian)
13. Об утверждении технического регламента о требованиях безопасности крови, ее продуктов, кровезамещающих растворов и технических средств, используемых в трансфузионно-инфузионной терапии: постановление Правительства РФ от 26.01.2010 №29 (ред. от 04.09.2012). <http://www.garant.ru>.  
[According to approval of technical rules on safety requirements of blood and its products, blood-substituting solutions and technical means, it is used in transfusion-infusion therapy: Resolution of the Government of the Russian Federation. №29 (ed. 04.09.2012) 26 Jan, 2010]. <http://www.garant.ru> (in Russian)
14. Жибурт Е.Б. *Трансфузиология*. СПб.: Питер; 2002.  
[Zhiburt E.B. *Transfusioniology*. St.Petersburg: Piter; 2002]. (in Russian)
15. Жибурт Е.Б., Шестаков Е.А. *Правила и аудит переливания крови*. М.: РАЕН; 2010.  
[Zhiburt E.B., Shestakov E.A. *Terms and audit of blood transfusion*. Moscow: RANS; 2010]. (in Russian)
16. Tholpady A., Monson J., Radovancevic R., Klein K., Bracey A. Analysis of prolonged storage on coagulation Factor (F)V, VII, and VIII in thawed plasma: is it time to extend the expiration date beyond 5 days? *Transfusion*. 2013; 53(3): 645–50.
17. Lippi G., Rossi R., Ippolito L., Zobbi V., Azzi D., Pipitone S. et al. Influence of residual platelet count on routine coagulation, factor VIII, and factor IX testing in post freeze-thaw samples. *Semin. Thromb. Hemost.* 2013; 39(7): 834–9.

Поступила 08.07.15  
Received 08.07.15

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2015

УДК 616.153.979.733-039.31-02:615.2/3

## РОССИЙСКИЙ РЕЕСТР ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ, ПРИМЕНЯЕМЫХ У БОЛЬНЫХ С НАРУШЕНИЯМИ ПОРФИРИНОВОГО ОБМЕНА

Пустовойт Я.С., Сурина В.Л., Зингерман Б.В., Горгидзе Л.А., Гемджян Э.Г., Галстян Г.М.

ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России, 125167, Москва

**Резюме.** Прием порфириогенных лекарственных препаратов является причиной развития приступов острой порфирии (ОП) в 18% случаев. Индуцированные лекарствами приступы ОП отличаются более тяжелым течением, чем приступы порфирии, обусловленные другими факторами. При провокации ОП лекарствами в 100% случаев отмечалось тяжелое течение болезни, а у 45% больных потребовалось длительное, более 2 мес, лечение в стационаре. За 20 лет мы наблюдали 163 больных ОП, и наш путь реченья порфириогенных препаратов не всегда совпадает со списками, предлагаемыми зарубежными авторами. До 15% препаратов, которые считали безопасными, по нашим данным, провоцировали приступы ОП. Разработана собственная интернет-версия реестра опасных и безопасных для больных порфирией лекарственных препаратов, размещенная на сайтах <http://www.blood.ru> и <http://www.critical.ru>.

#### Для корреспонденции:

Пустовойт Ярослав Сергеевич, кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник научно-клинического отдела химиотерапии гематологических заболеваний ФГБУ Гематологический научный центр Минздрава России.  
Адрес: 125167, Москва, Новый Зыковский проезд, д. 4.  
Телефон: +7(495) 612-23-61.  
E-mail: Cherv21@mail.ru.

#### Corresponding author:

Pustovoyt Yaroslav, MD, PhD, DSc (Cherv21@mail.ru).