

# Случай ЭБВ-ассоциированного лимфопролиферативного заболевания у пациента с тяжелой комбинированной иммунной недостаточностью до ТГСК

Эльвира Р. Султанова, Александра Л. Лаберко, Анна А. Богоявленская, Сергей Л. Благов, Лариса Н. Шелихова, Дмитрий Н. Балашов

ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва, Россия

## Введение

Цель работы: демонстрация клинического случая развития Эпштейн-Барр вирус (ЭБВ)-ассоциированного лимфопролиферативного заболевания (ЛПЗ) у пациента с тяжелой комбинированной иммунной недостаточностью (ТКИН) до трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК).

## Методы

Пациент, поступил в клинику в возрасте трех месяцев; было проведено обследование, детальный анализ лабораторных и клинических данных, установлен диагноз; терапия была направлена не только на основное заболевание, но и диагностированные осложнения.

## Результаты

Проведенные исследования подтвердили диагноз ТКИН и выявили (КТ, биопсия) ЭБВ-ассоциированное ЛПЗ с поражением средостения. Терапия до ТГСК включала дексаметазон для снижения опухолевого объема и ритуксимаб. На КТ через 2 недели отмечалась положительная динамика. Учитывая основное заболевание далее была проведена трансплантация периферических стволовых кровяных клеток. Также, в качестве экспериментальной противовирусной терапии, основанной на инфузии ЭБВ-специфических клеток после ТГСК у пациентов с посттрансплантационным ЛПЗ (ПТЛПЗ), на +5 сутки выполнена инфузия CD45-RA деплетиро-

ванных лимфоцитов. Полное нивелирование очагов в легких (КТ) – на +180 день после ТГСК, что совпало с иммунореконституцией.

## Заключение

Данный случай демонстрирует редкое развитие ЭБВ-ассоциированного ЛПЗ у пациента с ТКИН на первых месяцах жизни до проведения ТГСК. ЛПЗ у пациентов с ТКИН и ПТЛПЗ имеют схожий механизм развития – потеря Т-клеточного контроля. Терапевтические опции в обоих случаях включают применение ритуксимаба и, основанную на передаче активного клеточного иммунитета от донора к реципиенту, клеточную терапию. ЛПЗ регистрируется у ТКИН реже, чем у других первичных иммунодефицитов ввиду их высокой смертности или проведения ТГСК в первые месяцы жизни, что подводит нас к важности правильного диагностического и дифференциально-диагностического поиска у пациента с комбинированным иммунодефицитом, готовящегося к ТГСК, независимо от возраста и комплекса иных клинических проблем.

## Ключевые слова

Лимфопролиферативное заболевание, тяжелая комбинированная иммунная недостаточность, трансплантация гемопоэтических стволовых клеток, вирус Эпштейн-Барр, инфузия донорских лимфоцитов, иммунная реконституция.

## Our experience in compounding the parenteral nutrition for patients after allo-HSCT

Aschot A. Tadevosian, Olga A. Prokofieva, Olga E. Pigareva, Oleg V. Goloshchapov, Boris V. Afanasyev

Raisa Gorbacheva Memorial Institute for Children Oncology, Hematology and Transplantation at the First St. Petersburg State I. Pavlov Medical University, St. Petersburg, Russia

Contacts: Dr. Oleg V. Goloshchapov

E-mail: golocht@yandex.ru

## Introduction

Nutritional support is an established approach, along with other treatment procedures for patients with malignancies. According to the ESPEN's report, incidence of nutritional deficiency among oncology patients varies from 46% to 88%.

Since 2011, automatic compounding technology is used to prepare parenteral nutrition, antibiotics, and chemotherapy medications. Objective of the study was to compare automatic compounding of parenteral nutrition (PN) with “the flask method” providing separate infusions of distinct nutrients, and with manual PN mixing.

## Patients and methods

In 2018, an automatic compounding technology was used to prepare parenteral nutrition for 13 patients treated at the R. Gorbacheva Memorial Institute for Children Oncology, Hematology and Transplantation. The patient group included 7 women and 6 men at a median age of 10 years (11 months to 45 years old) with following primary disorders: ALL, 38.5% (n=5); AML, 30.8% (n=4); MDS, 23.1% (n=3); CML, 7.7% (n=1). Thirteen bags of parenteral nutrition were prepared using a medical compounder, and 4 bags were filled manually. Nine patients received PN by “the flask method”. In each case, time spent for preparing the nutrition was evaluated, and the prepared solutions were bacteriologically tested. As a part of the experiment, nurses at the unit were interviewed about convenience of PN usage when prepared by automatic compounding.

## Results

At an average, it took 6.5 minutes to prepare one liter of PN by automatic compounding. It took 9 minutes to prepare 1 to

1.5-liter bag, 11 minutes to prepare 1.5 to 2.0-liter bag, and 15 minutes for a 2 to 3-liter bag. Meanwhile, it took at least 25 minutes to fill a bag manually, and 15 minutes to prepare PN using a “flask method”. All the bacteriological tests performed on the compounder-made PN mixtures were negative. Interviews with medical nurses at the unit showed that the compounder-made PN was easy to use, safe for patients, and helped to save time.

## Conclusion

It takes less time to prepare parenteral nutrition by using a medical compounder as compared to “the flask method” or by filling bags manually. The automatically prepared PN is sterile and easy to use.

## Keywords

Parenteral nutrition, nutritional support, medical compounder, compounding, aseptic, nosocomial infection.

# Опыт приготовления парэнтерального питания методом компаундинга у пациентов после алло-ТГСК

Ашот А. Тадевосян, Ольга А. Прокофьева, Ольга Е. Пигарева, Олег В. Голощанов, Борис В. Афанасьев

НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р. М. Горбачевой, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова, Санкт-Петербург, Российская Федерация

## Введение

Нутриционная поддержка онкологических больных заняла прочную позицию в ряду лечебных мероприятий. По данным отчета Европейского общества парентерального и энтерального питания, частота недостаточности питания у онкологических больных колеблется от 46 до 88%. С 2011 г. для приготовления парэнтерального питания (ПП), дозирования антибиотиков и разведения препаратов для химиотерапии используется технология компаундинга. Целью работы было сравнение аппаратного приготовления парэнтерального питания методом компаундинга с «флаконной» методикой – использование нескольких флаконов с нутриентами, и заполнением мешков вручную.

## Пациенты и методы

В 2018 году на базе НИИ «Институт детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р. М. Горбачевой» для приготовления парэнтерального питания 13 пациентам использован метод – компаундинга. Характеристика пациентов. Медиана возраста – 10 лет (от 11 мес. до 45 лет), 7 женщин и 6 мужчин. Основной диагноз: ОЛЛ – 38,5% (n=5), ОМЛ – 30,8% (n=4), МДС – 23,1% (n=3), ХМЛ – 7,7% (n=1). Было приготовлено 13 мешков с питанием с помощью медицинского компаундера, 4 мешка заполнялись вручную, «флаконный» метод парэнтерального питания применяли у 9 пациентов. Проведен подсчет затрачиваемого времени на три способа приготовления парэнтерального питания: технология компаундинга, «флаконная методика» и заполнение

мешка вручную. Для исследования стерильности приготавливаемой смеси проводились бактериологические исследования готового раствора. В конце эксперимента проведен опрос медсестер отделения об удобстве использования парэнтерального питания (ПП) приготовленного по технологии компаундинга.

## Результаты

Методика компаундинга: на приготовления ПП до 1 л требовалось в среднем 6,5 мин., от 1-1,5 л в 9 мин., на пакет объемом от 1,5 до 2 л требовалось 11 мин., от 2-3 л – 15 мин. На заполнение мешка вручную ушло не менее 25 мин. На приготовление ПП «флаконным» методом затрачивали не менее 15 мин. Все бактериологические тесты смеси для парэнтерального питания приготовленного методом компаундинга были отрицательны. Опрос медсестер отделения показал, что применения готового индивидуального питания – удобно, экономит время и безопасно для пациента.

## Выводы

На приготовление парэнтерального питания с помощью медицинского компаундера затрачивается меньше времени, чем на «флаконный» метод или заполнения мешка вручную. ПП, приготовленное методом компаундинга, стерильно и удобно в применении.

## Ключевые слова

Парэнтеральное питание, медицинский смеситель, компаундинг, асептика, нозокомиальная инфекция.