

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ТРАНСФОРМАЦИИ ЮВЕНИЛЬНОГО МИЕЛОМОНОЦИТАРНОГО ЛЕЙКОЗА В ОСТРЫЙ ЛЕЙКОЗ СМЕШАННОГО ФЕНОТИПА ПОСЛЕ АЛЛОГЕННОЙ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМОПЭТИЧЕСКИХ СТЕЛОВЫХ КЛЕТОК

В.В. Спири́н, Д.С. Смирнова, И.О. Костарева, Т.З. Алиев, Е.Б. Мачнева, Н.А. Батманова, М.А. Шервашидзе, Т.Т. Валиев, И.Ю. Трушкова, В.С. Ермакова, Т.И. Потемкина, К.А. Сергеенко, Н.А. Бурлака, Ю.В. Лозован, Р.Р. Фатхуллин, М.Д. Малова, Н.Г. Степанян, Т.В. Горбунова, К.И. Киргизов, С.Р. Варфоломеева  
Национальный медицинский исследовательский центр онкологии имени Н.Н. Блохина Минздрава России.  
Г. Москва, Российская Федерация

### Актуальность

**Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз (ЮММЛ)** – редкий лейкоз детей раннего возраста, сочетающий черты миелопролиферации и миелодисплазии, и, в большинстве случаев, ассоциированный с мутациями генов семейства **RAS**. Заболевание характеризует агрессивное течение, высокая частота развития фатальных осложнений и рецидивов. Единственной куративной опцией для большинства пациентов является проведение аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (алло-ТГСК).

### Цели и задачи

Представить клинический случай пациента с ЮММЛ с рецидивом заболевания с трансформацией в острый лейкоз смешанного фенотипа (ОЛСФ) после алло-ТГСК.

### Материалы и методы

Проведен анализ клинического случая пациента с ЮММЛ с дебютом заболевания в 8 месяцев, у которого после алло-ТГСК развился ранний рецидив заболевания с трансформацией в ОЛСФ (M+T). В качестве возможной куративной опции была проведена повторная алло-ТГСК от неродственного полностью совместимого донора.

### Результаты

#### 1 блок химиотерапии:

- цитарабин / 6-меркаптопурин

#### Через 7 дней:

- 20% бластных клеток в периферической крови
- 33% бластных клеток в костном мозге по данным ИФТ

ОЛСФ (M+T) с коэкспрессией iCD79a

Алло-ТГСК от полностью совместимого неродственного донора

- Предтрансплантационная химиотерапия: цитарабин/ флударабин/ митоксантрон
- Кондиционирование: бусульфан/ мелфалан/антитимоцитарный иммуноглобулин
- Иммуносупрессивная терапия: руксолитиниб с -1 суток
- Приживление ростков кроветворения: гранулоцитарного с +13 суток, мегакариоцитарного с +22 суток

Полный донорский химеризм и полный ответ на +30 суток

Раннее отторжение трансплантата, рецидив основного заболевания на +140 суток

### Выводы

Лечение пациентов с рецидивом ЮММЛ представляет собой сложную задачу детской онкогематологии в связи с крайне неблагоприятным прогнозом и высокой частотой отторжения трансплантата. Проведение повторной алло-ТГСК является единственным потенциально куративным методом лечения. Безопасность и эффективность зависит от подбора донора и выбора оптимального режима кондиционирования.

#### Спирин Виталий Викторович

Врач-ординатор НИИ ДОиГ им. Л.А. Дурнова ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина»  
[vitalik.spirin@mail.ru](mailto:vitalik.spirin@mail.ru)



SPEDiatric\_Hem\_HSC  
T

Мальчик 8 месяцев, ЮММЛ с мутацией в гене PTPN11ex3,13

#### 2 блока химиотерапии:

- цитарабин / 6-меркаптопурин

Частичный ответ

Аллогенная ТГСК от полностью совместимого сиблинга (брат)

- Кондиционирование: флударабин/ треосульфан/ мелфалан
- Иммуносупрессивная терапия: руксолитиниб с -1 по +30 суток
- Приживление ростков кроветворения: гранулоцитарного с +9 суток, мегакариоцитарного с +30 суток
- Профилактика рецидива: МЕК-ингибитор - траметиниб с +79 по +126 сутки

Полный донорский химеризм и полный ответ на +30 суток