

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОГО ЛИМФОБЛАСТНОГО ЛЕЙКОЗА У ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ ВИЛЬЯМСА

Кристина Э. Борисенко, Олеся В. Паина, Любовь А. Цветкова, Людмила С. Зубаровская
НИИ ДОГиТ им. Р.М. Горбачевой, Санкт-Петербург



Актуальность

Современные протоколы терапии позволили значительно улучшить показатели выживаемости у пациентов с острым лимфобластным лейкозом. Тем не менее, дети с сопутствующей врожденной или приобретенной патологией требуют индивидуального подхода. К подобным случаям относятся пациенты с синдромом Вильямса. Популяционная частота составляет 1:7500–10000 новорожденных, соотношение мальчиков и девочек приблизительно 1:1. Причина заболевания заключается в микроделации длинного плеча седьмой хромосомы. Для патологии характерны фенотипические особенности: малый рост, низкая масса тела при рождении, дисморфизм лица («лицо эльфа») и наличие врожденного порока сердца.

Цели и задачи

Данные о развитии злокачественных новообразований у детей с синдромом Вильямса в научной литературе немногочисленны, что может затруднять принятие решения о ведении пациентов.

Тем не менее такие пациенты требуют индивидуального лечения, которое заключается в снижении токсичности. Нами была поставлена задача – провести эффективное лечение с потенциально низким риском развития осложнений.

Материалы и методы

Девочке 12 лет на основании обследования выставлен диагноз острый лимфобластный лейкоз, BII иммунологический вариант, ЦНС 1, стандартная группа риска. С рождения наблюдалась с диагнозом синдром Вильямса – FISH: ish del(7)(q11.23q11.23)(ELN-). Проведена модификация протокола ALL-MB 2015 – на этапе индукционной терапии исключен даунорубицин, винクリстин, кратность люмбальных пункций (1р/2 нед), добавлен инотузумаб озогамицин (Д1 0,8 мг/м², Д7 0,5 мг/м², Д21 0,5мг/м²), в качестве консолидирующей терапии проведено два 28-дневных курса блинатомумабом (2,5 мкг/м²-7,5 мкг/м²). Поддерживающая терапия без реиндукций с использованием метотрексата и 6-меркаптопурина в соответствии с протоколом ALL-MB 2015.

Результаты

Промежуточный ответ получен на 8 день от начала терапии – в клиническом анализе крови бластов не выявлено. Первая клинико-гематологическая ремиссия с отрицательным статусом минимальной определяемой болезни методом ИФТ достигнута на 40 сутки. Помимо фенотипических особенностей была выявлена дилатационная кардиомиопатия, артериальная гипертензия II степени. На протяжении специфического лечения получала терапию, активно велась кардиологами. Инфекционные осложнения: бактериемия(Д13) , ассоциированная с *Klebsiella pneumonia*, двусторонняя нижнедолевая пневмония(Д36) ДН 0-1, реактивация HSV-1,2. Токсические осложнения ярко выражены на ранних этапах лечения – гепатотоксичность (CTC AE grade III), лекарственно-опосредованный интерстициальный нефрит (CTC AE grade III), центральный монопарез правой верхней конечности (CTC AE grade II). Наблюдалась гипокоагуляция, которая сопровождалась множественными межмышечными гематомами. Лечение продолжалось в течение двух лет. По данным последнего рестадирования сохраняется первая клинико-гематологическая ремиссия сроком 27 месяцев.



Фотографии предоставлены с разрешения родителей

Выводы

Индивидуальный подход к ведению пациентки с добавлением моноклональных антител на этапе индукции и консолидации ремиссии позволил избежать жизнеугрожающих осложнений и достичь длительной ремиссии основного заболевания

Борисенко Кристина Эдуардовна

kristina.borisenko.1999@mail.ru