



УСПЕШНЫЙ ОПЫТ ТЕРАПИИ ОМЛ У ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ КЕРНС-СЕЙРА

Е.А. Пристанскова, В.С. Розонова, М.М. Антошин, А.И. Куртова, Б.Б. Пурбуева, Е.В. Скоробогатова

Российская детская клиническая больница
филиал ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, г. Москва

АКТУАЛЬНОСТЬ

- Синдром Кернс-Сейра – митохондриальная энцефаломиопатия
- дефицит клеточной энергии вследствие мутаций в митохондриальной ДНК приводит к органной патологии
- повышенный риск осложнений при ХТ ОМЛ:
 - ✓ органная патология вследствие митохондриального заболевания
 - ✓ патологический метаболизм,
- ограничение возможностей фармакотерапии, связанные с дисфункцией митохондриальной дыхательной цепи

ЦЕЛИ И ЗАДАЧИ

представить опыт химиотерапевтического лечения у пациента с митохондриальным заболеванием

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

- мальчик 14 лет, митохондриальная энцефаломиопатия, синдром Кернс-Сейра, делеция в гене KSS, гетероплазмия 80 %
- мозжечковый синдром, нейросенсорная потеря слуха
- задержка физического и ментального развития, кахексия (вес 18 кг)
- двусторонний полуптоз, прогрессирующая наружная офтальмоплегия
- аритмогенная дисфункция миокарда левого желудочка (желудочковая и наджелудочковая экстрасистолия одиночные и по типу аллоритмий, АВБ I ст., бифасцикулярная блокада), удлинение интервала QT, СН 1 ст.

- Сентябрь 2022 г. - кома, гипергликемия, Нв 23 г/л, желудочно-кишечное кровотечение, плевропневмония, гидроторакс, грибковый эзофагит
- 05.09.2022 г. ОМЛ, M2, коэкспрессия CD19, CD56, t(8;21), первый острый период, ЦНС 1.

Индукция ремиссии АМЕ с 09.09.2022 г.

- цитарабин 100 мг/м² 2р/сут в/в №14
- митоксантрон 10 мг 1р/сут №2
- этопозид по 100 мг/м² в/в 1р/сут №3



- Осложнения – пневмония, фебрильная нейтропения, нарушение ритма
- Ликвор санирован 20.09.2022 г.
- I клинико-гематологическая ремиссия 17.10.2022 г.

Консолидации hAM 27.10.2022 - 30.10.2022 г.

- цитарабин 1000 мг/м² 2р/сут в/в №8
- митоксантрон 10 мг 1р/сут №2



- Осложнения - кардиомиопатия, нарушение ритма, СН 1-2а ст.
- ремиссия ОМЛ

Консолидация hAE с 16.12.2022 г.

- цитарабин 1000 мг/м² 2р/сут в/в №6
- этопозид 125мг/м² 1р/сут №4



- Осложнения - гингивит, ринофарингит, фебрильная нейтропения
- 10.01.2023 г. ремиссия ОМЛ
- 22.03.2023 г. - имплантация двухкамерного частотно-адаптируемого кардиостимулятора

Консолидация hAM 31.03.23 по 03.04.2023 г.

- цитарабин 2000 мг/м² 2 р/сут в/в №6
- митоксантрон 10 мг/м² 1 р/сут в/в №2



Осложнения

- сепсис *Candida tropicalis* 10.04.23, *Klebsiella pneumoniae* 26.04.23,
- плевропневмония (*Acinetobacter baumannii*, *Klebsiella pneumoniae*, *Candida tropicalis*, *Ralstonia insidiosa*, HSV 1,2)
- Мукозит, пролежни
- СПОН, РДС, тромбоз, экстрапонтинный миелолиз.
- Терапия – антимикробная, почечно-заместительная, ИВЛ, кардиотоники, донорские гранулоциты, стимуляция лейкопоэза, ВВИГ, стероиды, тоцилизумаб

РЕЗУЛЬТАТЫ

06.06.2023 г. подтверждена ремиссия ОМЛ. Купированы инфекционно-токсические осложнения.



ВЫВОДЫ

Химиотерапевтическое лечение пациентов с ОМЛ на фоне митохондриальной патологии сопряжено с крайне высокими рисками развития жизнеугрожающих осложнений: метаболический криз; сахарный диабет, инфекции, демиелинизация и церебральная недостаточность, нарушение сердечного ритма, прогрессия сердечно-сосудистой недостаточности и других. Однако при персонализации этапной химиотерапии, проведении адекватной сопроводительной терапии возможно успешное излечение лейкоза.