

Опухоль из бластных плазматоидных дендритических клеток: когда ремиссия без трансплантации- не победа

Раджабова Г. А., Валиев Т.Т.

Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, г. Москва



РМАНПО

Актуальность

Опухоль из бластных плазматоидных дендритических клеток (ОБПДК) — это редкое и агрессивное гематологическое заболевание с неблагоприятным прогнозом. Отсутствие стандартизованных протоколов лечения и высокая частота рецидивов делают каждый клинический случай ценным источником информации для оптимизации терапевтических стратегий. Особую актуальность представляет определение роли трансплантации аллогенных гемопоэтических стволовых клеток (алло-ТГСК) как единственной потенциально куративной опции.



Рис.1. При осмотре обширные пятна на лице, напоминающие гематомы



Рис.2 узловое образование синюшно-багрового цвета, размером 4,6 x 1,5 x 4,7 см, не выходящее за границы подкожно-жировой клетчатки

Результаты

Пациент У., 15 лет, с диагнозом ОБПДК, манифестирувшим с кожного поражения и массивной инфильтрации костного мозга (>59% бластов).

- **1-я линия терапии:** учитывая редкую встречаемость опухоли, молекулярно-биологическую характеристику, близкую к миелоидным опухолям, решено начать полихимиотерапию по протоколу **AML-BFM 2004**, эффективную в отношении ОМЛ.

Проведено 5 блоков ПХТ, достигнута полная МОБ-негативная ремиссия.

- Ключевая проблема- проведение алло-ТГСК было невозможно из-за тяжелых инфекционных осложнений, длительного периода аплазии костного мозга и развитием синдрома капиллярной утечки.

- **1-й рецидив** (во время получения поддерживающей терапии): сверхранний, изолированный, с поражением ЦНС (blastы в ликворе 96%).

- **2-я линия терапии** (HR1- блок согласно протоколу лечения **ALL-IC BFM 2009** для группы высокого риска ОЛЛ + КСО СОД 18 Гр): достигнута ремиссия.

- **2-й рецидив:** Через 8 месяцев при плановом обследовании— второй, комбинированный (костный мозг 85% бластов + в ликворе цитоз 84 кл/мкл).

- Учитывая характер опухолевого процесса, переносимость проводимой терапии и ее осложнения, возможные куративные опции исчерпаны, с циторедуктивной целью рекомендовано проведение паллиативной метрономной химиотерапии.

- Дальнейшая отрицательная динамика. Пациент погиб через 3 года от начала заболевания от прогрессирования основного заболевания.

Цели и задачи

Продемонстрировать агрессивное течение ОБПДК и подчеркнуть критическую роль алло-ТГСК как ключевой куративной опции на примере клинического случая с развитием сверхраннего рецидива при невозможности ее выполнения.

Материалы и методы

Для подготовки был проведен поиск релевантных публикаций в базах данных PubMed, eLibrary и Google Scholar за период с 1994 по 2023 год. В анализ были включены собственный опыт лечения ОБПДК, клинические исследования и другие описания клинических случаев.

Выводы

• **1. Выбор 1-й линии терапии:** протоколы для лечения ОЛЛ демонстрируют преимущество перед схемами для ОМЛ.

• **2. Ключевой метод:** алло-ТГСК при достижении первой ремиссии — единственный метод, способный обеспечить долгосрочную выживаемость.

• **3. Профилактика ЦНС:** интратекальная химиотерапия обязательна из-за высокого риска нейрорецидива.

• **4. Прогноз:** невозможность провести алло-ТГСК фактически лишает пациента шансов на излечение.

• **5. Рецидив:** после рецидива ОБПДК приобретает выраженную химиорезистентность, что делает дальнейшие попытки лечения, бесперспективными

Раджабова Галимат Абдулхаликовна
galimatradjabova2001@gmail.com

