

СЛУЧАЙ ВОЛОСАТОКЛЕТОЧНОГО ЛЕЙКОЗА В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

¹Отделение онкологии и гематологии с химиотерапией ГБУЗ «Детская краевая больница»,
Россия, 350007, г. Краснодар, пл. Победы, 1;

²кафедра терапии № 2 ФПК и ППС Кубанского государственного медицинского университета,
Россия, 350063, г. Краснодар, ул. Седина, 4. E-mail: natvit55@mail.ru

Обычно волосатоклеточным лейкозом болеют люди пожилого возраста. Однако недавно был зарегистрирован случай заболевания волосатоклеточным лейкозом у подростка. В статье описываются данный случай, методы диагностики и лечения.

Ключевые слова: волосатоклеточный лейкоз, дети, лечение.

V. V. LEBEDEV¹, N. V. KHLEVNAYA², T. V. ASEKRETOVA¹

CASE OF ADOLESCENT DISEASE BY HAIRY CELL LEUKEMIA

¹Regional children's hospital department of children's oncology
Russia, 350007, Krasnodar, sq. Victory, 1;

²department therapy № 2, faculty of advanced training of physicians of Kuban state medical university,
Russia, 350063, Krasnodar, str. Sedina, 4. E-mail: natvit55@mail.ru

Usually old persons get sick such disease as hairy cell leukemia. However, case of adolescent disease by hairy cell leukemia has registered recently. The article is devoted to this case and describes methods of diagnosis and treatment.

Key words: hairy cell leukemia, children, treatment.

Волосатоклеточный лейкоз – редкий тип хронического лейкоза, характеризующийся своеобразной морфологией лейкозных клеток, имеющих ворсинчатые выросты цитоплазмы. В европейских странах на его долю приходится 2% от всех лейкозов. Ежегодная заболеваемость составляет 1 на 150 000 населения. Средний возраст заболевших – 50 лет, хотя описано начало болезни в 22 и 80 лет [3, 4]. Данные о частоте выявления волосатоклеточного лейкоза у детей в зарубежных исследованиях отсутствуют [2]. Для клинической картины характерны: спленомегалия, лейкопения, анемия, нередко и панцитопения, фиброз костного мозга. Инфекционные осложнения, обусловленные гранулоцитопенией, нередко являются причиной смерти больных волосатоклеточным лейкозом. Стандартным подходом к лечению цитопений при волосатоклеточном лейкозе в прошлом была спленэктомия, эффект которой у половины больных длился более 8 месяцев. Также эффективны в лечении интерферон-альфа и пентостатин (2 DCF, аналог пурина), последний оказывает более выраженный терапевтический эффект [1]. При волосатоклеточном лейкозе его вводят по 4 мг/м² 1–2 раза в 2 недели внутривенно капельно. У большинства больных при лечении пентостатином ремиссия достигается после 3–4 инъекций препарата, т. е. после 6–8 недель ле-

чения; полную ремиссию удается получить даже при возникновении резистентного к интерферону рецидива. У многих больных пентостатин высокоэффективен и при рецидивах. В последние годы с успехом применяют кладрибин (2CdA, аналог пурина) по 0,1 мг/кг/сут. в/в непрерывно 7 суток. Этот препарат позволяет добиться ремиссии у 90–100% больных волосатоклеточным лейкозом, причем 5-летняя выживаемость достигает 97%.

Клинический случай: девочка, 16 лет, дата рождения 15.08.1996 г. р., впервые была госпитализирована в отделение гематологии и химиотерапии детской краевой больницы 10.01.2012 г. При поступлении предъявляла жалобы на общую слабость. Из анамнеза стало известно, что в течение 2 недель отмечались периодические носовые кровотечения, в связи с чем была госпитализирована в стационар по месту жительства. При обследовании в общем анализе крови выявлены анемия тяжелой степени тяжести, тромбоцитопения, лейкопения, агранулоцитоз. Была заподозрена апластическая анемия, и далее пациентку перевели в отделение гематологии и химиотерапии детской краевой больницы для дальнейшего обследования.

Результаты обследования

В гемограмме панцитопения, при подсчете формулы крови выявлено 6% бластов, харак-

терных для волосатоклеточного лейкоза. В миелограмме обнаружено 21% этих клеток, такие же клетки были найдены при исследовании трепанобиоптата костного мозга.

Проведено иммунофенотипирование (областная клиническая детская больница, г. Екатеринбург.): бластные клетки с фенотипом CD19+ CD103+ CD45+ CD20+ CD10-/+ CD22-/+. Данная картина характерна для волосатоклеточного лейкоза.

При проведении ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости и компьютерной томографии органов брюшной полости с контрастированием была выявлена спленомегалия: размеры селезенки 264x108 мм.

На основании данных проведенного обследования пациентке был выставлен диагноз: волосатоклеточный лейкоз.

Терапия в данном случае проводилась препаратом «кладрибин» из расчета 0,1 мг/кг в течение 7 дней непрерывной инфузией. После завершения курса у девочки отмечались фебрильная нейтропения, агранулоцитоз с последующим восстановлением. Через 2 недели после окончания первого курса кладрибина был проведен второй курс лечения в том же режиме. Осложнений после второго курса не отмечалось.

При контрольном обследовании через 2 месяца после окончания терапии (май 2012 г.) в гемограмме: умеренная тромбоцитопения ($102 \times 10^9/\text{л}$), по данным УЗИ органов брюшной полости уменьшение размеров селезенки (182x92 мм). В миелограмме: 2,5% волосатоклеточных бластов. По результатам иммунофенотипирования имеется 0,33% клеток с фенотипом CD19+ CD103+ CD45+ CD20+ CD10-/+ CD22-/+.

В контрольном обследовании через год после первого обращения в стационар (январь 2013 г.): в гемограмме клинически значимых изменений нет, по данным УЗИ органов брюшной полости уменьшение размеров селезенки (139x64 мм).

Исследование костного мозга на минимальную остаточную болезнь (ИДГиТ им. Р. Горбачевой г. Санкт-Петербурга): MRD отрицательная, активности болезни нет.

Госпитализация в стационар через два года от начала заболевания (январь 2014 г.) для проведе-

ния контрольного обследования. При поступлении предъявляет жалобы на слабость, повышенную утомляемость, тяжесть в левой половине живота. При обследовании выявлено: в гемограмме снижение количества тромбоцитов до $50 \times 10^9/\text{л}$, в миелограмме обеднение костного мозга, на фоне которого обнаружено 7,2% патологических клеток, характерных для волосатоклеточного лейкоза. По данным УЗИ органов брюшной полости и компьютерной томографии органов брюшной полости с контрастированием выявлена спленомегалия (размеры селезенки 197x88 мм).

Таким образом, на основании клиники, данных лабораторных и инструментальных методов обследования у пациентки зарегистрирован рецидив заболевания.

Впервые в мире описан случай волосатоклеточного лейкоза у ребенка 16 лет. В профессиональной литературе описаны случаи данного заболевания у 22-летнего взрослого человека. Стандартное лечение препаратом «кладрибин», применяемое у взрослых, принесло временный положительный эффект с последующим рецидивом заболевания, подтвержденным цитогенетически. Пациентка была направлена в федеральную клинику для продолжения лечения основного заболевания.

Данный клинический случай является подтверждением наблюдающейся общей тенденции в мире, связанной с омоложением онкогематологической патологии и появлением у детей ранее не встречавшихся заболеваний данной природы.

ЛИТЕРАТУРА

1. Волкова М. А. Клиническая онкогематология. – М., 2007. – С. 1120.
2. Лейкозы у детей / Под ред. Г. Л. Менткевича, С. А. Маяковой. – М., 2009. – С. 384.
3. Flandrin G., Siqaux F., Sebahoun G. et. al. Sem. oncol. – 1984. – Vol. 11. – P. 458–477.
4. Virchis A. E., Mehta A. B. Blood. – 1997. – Vol. 90 (suppl. 1). – P. 303.

Поступила 16.07.2014