

ОСОБЕННОСТИ РАЗВИТИЯ ВРОЖДЁННЫХ ЛЕЙКОЗОВ И ВАЖНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ ИХ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ

Мельников М. Е.

Научный руководитель: ассистент Кондратьев Глеб Валентинович
Кафедра онкологии, детской онкологии и лучевой терапии
Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Контактная информация: Мельников Максим Евгеньевич — студент 4 курса педиатрического факультета.
E-mail: melmakse@gmail.com

Ключевые слова: лейкоз, врождённые лейкозы, MLL

Актуальность исследования: врождённые лейкозы (ВЛ) являются крайне редким вариантом острых лейкозов. Составляя менее 1% всех детских лейкозов, они манифестируют в течение первого месяца жизни ребёнка и характеризуются злокачественной трансформацией и пролиферацией незрелых гемопоэтических клеток-предшественников вследствие мутаций, их диссеминацией и внедрением в другие ткани [1]. Стоит учесть, что особенности развития и клинические проявления ВЛ недостаточно освещены в русскоязычной литературе.

Цель исследования: описать особенности развития и клинические проявления врождённых лейкозов.

Материалы и методы: анализ имеющихся научных публикаций по данной тематике.

Результаты: предполагается, что большое влияние на развитие ВЛ оказывает внутриутробное воздействие различных токсических веществ, лекарственных средств и поступающих при повышенном потреблении матерью с пищей флаваноидов (кверцетина, генистеина и катехинов), ингибирующих активность топоизомеразы II. Большую роль играет наличие реаранжировки гена MLL, кодирующего белок гистонметилтрансферазу, который является важным позитивным регулятором транскрипции генов. MLL-реаранжировка встречается в 25–40% случаев ВЛ независимо от вида острого лейкоза [2, 3]. ВЛ могут быть представлены в виде острого миелоидного лейкоза (ОМЛ), острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ), либо иметь смешанный фенотип, при этом ОМЛ составляет около 75% случаев [1, 3]. Большое внимание стоит обратить на признаки ВЛ при рождении ребёнка. Клинические проявления ВЛ разнообразны, что требует тщательной дифференциальной диагностики с TORCH-инфекциями, неонатальным сепсисом и другими опухолями [3]. Также необходима дифференциальная диагностика с транзиторным миелопролиферативным расстройством, которое ассоциировано с синдромом Дауна и разрешается самостоятельно [1]. Наиболее часто ВЛ проявляются гепатоспленомегалией и инфильтрацией кожных покровов с образованием лейкомид — твёрдых красно-синих узелков (симптом «черничного маффина»), однако данный симптом не является специфичным для ВЛ. Поражение центральной нервной системы встречается в 25 — 50% случаев и проявляется вздутием родничков черепа, отёком диска зрительного нерва и кровоизлияниями в сетчатку глаза с возможным угнетением сознания ребёнка. Изменения со стороны состава крови характеризуются гиперлейкоцитозом, анемией, тромбоцитопенией и наличием бластов с тенденцией к быстрому прогрессированию в течение нескольких часов или дней после рождения и значительному ухудшению состояния [1, 3]. Общая 2-х летняя выживаемость при ВЛ составляет около 44%, при этом наличие MLL-реаранжировки является фактором риска неблагоприятного прогноза [3].

Выводы: ВЛ имеют характерные факторы развития. Несмотря на то, что ВЛ встречаются очень редко, их ранняя диагностика затруднена вследствие схожести с различными инфекционными процессами. ВЛ характеризуются неблагоприятным прогнозом и риском быстрой прогрессии в случае позднего начала лечения.

Литература

1. Roberts, I., Fordham, N.J., Rao, A. and Bain, B.J. (2018), Neonatal leukaemia. Br J Haematol, 182: 170-184.
2. Balgobind, B., Zwaan, C., Pieters, R. et al. (2011) The heterogeneity of pediatric MLL-rearranged acute myeloid leukemia. Leukemia 25, 1239–1248.
3. Zhang Q, Ren Z, Yang J, Yin A. (2019) Analysis of 59 cases of congenital leukemia reported between 2001 and 2016. Journal of International Medical Research: 4625-4635.