

Э.З. ГАББАСОВА, Ж. С. ШЕРИЯЗДАН, Г.А. САБЫРБАЕВА,  
Ж.И. БОРАНБАЕВА, У.Н. ЖИЕНБЕКОВА, М.К. ЖУМАХАНОВА,  
Ж.С. КАЛБАСОВА, А.А. СЕЙТКАБЫЛОВА

Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова  
Кафедра интернатуры и резидентуры по терапии №3

### ОСТРЫЙ МЕГАКАРИОЦИТАРНЫЙ ЛЕЙКОЗ – РЕДКИЙ ВАРИАНТ ЛЕЙКОЗА (СОБСТВЕННОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

*В данной статье представлен клинический случай редкого варианта острого лейкоза – мегакариоцитарный. Описана клиническая картина, данные морфологического исследования и иммунофенотипирования костного мозга. Особенностью заболевания в представленном наблюдении были наличие тромбофилических эпизодов и неблагоприятный исход.*

**Ключевые слова:** редкий вариант, острый лейкоз, острый мегакариоцитарный лейкоз, М7, клинической случай.

Острый мегакариоцитарный лейкоз (ОМкЛ, ОМЛ М7, согласно FAB классификации) – вариант острого миелоидного лейкоза, при котором бластные клетки, составляющие основу болезни, главным образом представлены мегакариобластами (это клетки-предшественники мегакариоцитов, из которых, в свою очередь, образуются тромбоциты) [1].

ОМкЛ – очень редкий вариант острого миелоидного лейкоза. Точная доля его среди всех случаев острого миелоидного лейкоза, по разным оценкам, составляет 3-10% у детей (чаще всего младшего возраста и с болезнью Дауна), а у взрослых всего 1-2% [2, 3]. Возрастное распределение ОМкЛ имеет два пика: один – среди детей младшего возраста (до 3 лет), другой – среди немолодых взрослых.

Для ОМкЛ характерно присутствие в костном мозге и крови мегакариобластов (клеток с бластным, но гиперхромным ядром, узкой цитоплазмой с нитевидными выростами), а также недифференцированных бластов. Нередко в крови и костном мозге встречаются уродливые мегакариоциты и осколки их ядер. Характерен тромбоцитоз (более 100 - 104 в 1 мкл), но может быть и тромбоцитопения [4]. Иммунофенотип патологической популяции: HLADR—/ , CD33 /, CD34, CD41, CD61[5]. ОМкЛ плохо поддается терапии, поэтому прогноз, как правило, неблагоприятный [2].

Учитывая редкость данного варианта лейкоза и трудности его дифференциальной диагностики, нам представляется целесообразным представить собственное наблюдение острого мегакариоцитарного лейкоза.

Клиническое наблюдение

Больной М., 55 лет, в августе 2011 г. был госпитализирован в гематологическое отделение ГКБ № 7 г. Алматы. Из анамнеза известно, что с июня того же года беспокоили периодически носовые кровотечения, боли в левом подреберье, стал отмечать нарастающую слабость, потливость, похудание. В дальнейшем у больного наблюдалась клиника тромбоэмболии легочной артерии, в связи с чем был госпитализирован в стационар. При обследовании: в гемограмме обнаружена нормохромная анемия тяжелой степени, лейкоцитоз до 62 тыс с нейтрофилезом, гипертромбоцитоз до  $1912 \times 10^9/\text{л}$ , СОЭ-65мм/час; в коагулограмме: гипокоагуляция, гиперфибриногенемия, тромбинемия. После проведенного консервативного лечения и стабилизации общего состояния больной был направлен для дальнейшего обследования и лечения к гематологу.

Статус при поступлении: состояние тяжелой степени тяжести, индекс Карновского 70 %. Кожные покровы бледные, геморрагические экхимозы в местах инъекций. Астеник, пониженного питания. Зев спокоен. Периферические лимфоузлы не увеличены. Т-36,6С.

Со стороны дыхательной системы: грудная клетка обычной формы, перкуторно - ясный легочный звук. При аускультации ослабленное везикулярное дыхание, незвучные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах. ЧД-24 в мин. Тоны сердца приглушены, ритм правильный. АД 120/70мм.рт.ст. Пульс-83 в мин. Язык влажный, чистый. Живот мягкий, безболезненный. Печень +3см из под края реберной дуги, мягко-эластичной консистенции, безболезненна. Селезенка не пальпируется. Стул оформленный, обычной окраски. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Диурез адекватный. Симптом поколачивания отрицательный с обеих сторон. Периферических отеков нет.

Анализ периферической крови: гемоглобин —80 г/л, эритроциты —  $2,5 \times 10^{12}/\text{л}$ , тромбоциты —  $2000 \times 10^9/\text{л}$ , лейкоциты —  $72 \times 10^9/\text{л}$ , бластемия — 12 %.

Морфологическое исследования костного мозга: бласты составляют 60,6 %. Бластные клетки полиморфны. Клетки различаются по размеру, встречаются как макро-, так и мезоформы. Очертания клеток неправильные. Ядерно-цитоплазматическое отношение умеренное. Ядро круглое, с мелкосетчатой структурой хроматина. Структура ядра грубая. Цитоплазма базофильная, беззернистая, имеет вид узкого ободка. Контуры клеток неровные, с отростками цитоплазмы и образованием "голубых" пластинок. Много мегакариоцитов уродливой формы и осколки их ядер в поле зрения. При оценке остаточных ростков гемопоэза обращает на себя внимание выраженная дисплазия элементов гранулоцитарного и эритроидного ряда.

При иммунофенотипировании клеток костного мозга выявлена патологическая популяция клеток-предшественников с характерным для мегакариоцитарного лейкоза фенотипом: HLADR—/ , CD33 /, CD34, CD41.

На основании приведенных выше исследований, согласно критериям FAB-классификации, был установлен диагноз ОМЛ М-7 – мегакариоцитарный вариант острого лейкоза. Были проведены два стандартных курса цитостатической терапии по схеме «7+3» (цитозар, рубомицин). Вскоре у больного развился острый тромбоз нижней полой вены и было проведено оперативное лечение: через кожная, через яремная имплантация постоянного кавафильтра в инфраренальную часть нижней полой вены.

Ожидаемого эффекта от курсов ПХТ не было. Нарастали симптомы интоксикации. Последняя госпитализация по экстренным показаниям с выраженными явлениями опухолевой интоксикации, полиорганной недостаточности, лейкоэмической инфильтрации внутренних органов. Больной умер через 6 месяцев после установления диагноза от острой сердечно-сосудистой недостаточности на фоне прогрессирования основного заболевания. Аутопсия не была проведена согласно пожеланию родственников по религиозным мотивам.

Таким образом, при общей редкости острого мегакариоцитарного лейкоза у взрослых пациентов, представленное наблюдение интересно тем, что касается больного, у которого в возрасте 55 лет был диагностирован острый мегакариоцитарный лейкоз, на фоне которого неоднократно отмечались эпизоды тромбофилических состояний.

#### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1 Jaffe E. S., Harris N. L., Stein H., Vardiman J. W.(eds.). World Health Organization Classification of Tumors. //Pathology and Genetics of Tumors of haematopoietic and lymphoid tissues. Lyon: IARC,2001.
- 2 Lowenberg B., Downing J. R., Burnett A. Acute myeloid leukemia// N. Engl. J. Med. – 1999. – P. 341.
- 3 Duchayne E., Fenneteau O., Pages M. P. et al. Acute megakaryoblastic leukaemia: a national clinical and biological study of 53 adult and childhood cases by the Groupe Francais d'Haematologie Cellulaire (GFHC)// Leuk. Lymphoma. -2003.- 44(1).
- 4 Абдулкадыров К.М. Гематология //Новейший справочник. – Санкт-Петербург, 2004 г.
- 5 Методические рекомендации «Современные методы диагностики острых лейкозов у детей и взрослых», Минск, 2001 г.

**Э.З. ГАББАСОВА, Ж.С. ШЕРИЯЗДАН, Г.А. САБЫРБАЕВА,  
Ж.И. БОРАНБАЕВА, У.Н. ЖИЕНБЕКОВА, М.К. ЖУМАХАНОВА,  
Ж.С. КАЛБАСОВА, А.А. СЕЙТКАБЫЛОВА**

**ЖЕДЕЛ МЕГАКАРИОЦИТАРЛЫ ЛЕЙКОЗ – ЛЕЙКОЗДЫҢ СИРЕК НҰСҚАСЫ (ӨЗІНДІК БАҚЫЛАУ)**

**Түйін:** Аталған мақалада жедел лейкоздың сирек нұсқасы – мегакариоцитарлы лейкоздың клиникалық жағдайы көрсетілген. Клиникалық көрінісі, морфологиялық зерттеу және сүйек кемігін иммунофенотиптеу мәліметтері сипатталған. Көрсетілген бақылауда бұл аурудың ерекшелігі тромбофилиялық эпизодтар және қолайсыз нәтиже болып табылады.

**Түйінді сөздер:** сирек нұсқа, жедел лейкоз, жедел мегакариоцитарлы лейкоз, M7, клиникалық жағдай.

**E.Z. GABBASSOVA, ZH. S. SHERIYAZDAN, G.A. SABYRBAYEVA,  
J.I. BORANBAEVA, U.N. ZHIENBEKOVA, M.K. ZHUMAHANOVA,  
ZH.S. KALBASOVA, A.A. SEYTKABYLOVA**

**ACUTE MEGAKARYOCYTIC LEUKEMIA - A RARE VARIANT OF LEUKEMIA (OWN OBSERVATION)**

**Resume:** This article presents a case report of a rare variant of acute leukemia - megakaryocyte. We describe the clinical picture, these morphological studies and immunophenotyping bone marrow. Feature of the disease in the present observations were the presence of thrombophilic episodes and poor outcome.

**Keywords:** rare variant, acute leukemia, acute megakaryocytic leukemia, M7, clinical case.