

Казакова А. Н.<sup>1</sup>, Матвеева Е. А.<sup>1</sup>, Тимофеева Н. М.<sup>1</sup>, Чекаменева Ю. Ю.<sup>1</sup>, Лагойко С. Н.<sup>1</sup>, Румянцев Ю. В.<sup>1</sup>,  
Байдун Л. В.<sup>2</sup>, Цаур Г. А.<sup>3</sup>, Наседкина Т. В.<sup>4</sup>, Быданов О. И.<sup>5</sup>, Алейникова О. В.<sup>5</sup>,  
Ольшанская Ю. В.<sup>1</sup>, Карачунский А. И.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва.

<sup>2</sup> Федеральное государственное бюджетное учреждение «Российская детская клиническая больница» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Москва.

<sup>3</sup> Центр детской гематологии и онкологии, Областная детская клиническая больница № 1», Екатеринбург.

<sup>4</sup> Институт молекулярной биологии им. В. А. Энгельгардта РАН, Москва.

<sup>5</sup> Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии, Минск, Беларусь.

### В-ОСТРЫЙ ЛИМФОБЛАСТНЫЙ ЛЕЙКОЗ С $t(12;21)$ . МЕТОДЫ ОПРЕДЕЛЕНИЯ. РЕЗУЛЬТАТЫ ТЕРАПИИ ПО ПРОТОКОЛУ МВ-2008

В-клеточный острый лимфобластный лейкоз (В-ОЛЛ) с  $t(12;21)(p13;q22)$  и образованием химерного гена ETV6/RUNX1 встречается в 25% случаев всех В-ОЛЛ у детей и имеет благоприятный прогноз.

**Целью нашего исследования** было определение частоты встречаемости, основных клинических характеристик, прогностического значения данной генетической группы в рамках протокола МВ-2008.

С сентября 2009 г. по сентябрь 2012 г. было проанализировано 1707 образцов костного мозга пациентов с первичным В-ОЛЛ методом флуоресцентной *in situ* гибридизации (FISH), ПЦР и биологических микрочипов. Пациенты получали терапию согласно протоколу МВ-2008, с режимом длительного применения L-аспаргиназы, пролонгированной интратекальной терапией тремя препаратами и заменой дексаметазона на преднизолон.

$t(12;21)$  выявлена у 282 пациентов (16,5%). Частота  $t(12;21)$  среди пациентов, тестируемых методом FISH, составила 25% (92 из 362 пациентов). Дополнительные генетические аномалии при этом были выявлены в 80% случаев: делеция гена ETV6, не вовлеченного в транслокацию — 67%, дополнительная копия 21 хромосомы — 24%, дополнительная копия химерного гена — 23%.

На момент постановки диагноза медиана возраста составила 4,3 года, соотношение м/д — 1.2/1; медиана количества лейкоцитов —  $9.8 \times 10^9/L$ , поражение центральной нервной системы было у 2 пациентов. Во всех случаях иммунофенотип был представлен В-клеточным вариантом с частой экспрессией миелоидных маркеров CD13 и/или CD33.

К группе стандартного риска были отнесены 182 пациента (64,6%), промежуточного риска — 96 (34%), высокого риска — 4 (1,4%). 10 пациентов (3,6%) умерли в состоянии ремиссии от инфекционных осложнений, рецидив возник у 3 пациентов (1,1%), 5-летняя бессобытийная и общая выживаемость составили  $92\% \pm 3\%$  и  $95\% \pm 3\%$  соответственно. Кумулятивный риск развития рецидива составил  $3,36\% \pm 0,13\%$ .

**Таким образом**, несмотря на то, что большинство пациентов с  $t(12;21)$  не получали более интенсивные режимы химиотерапии, данная группа характеризуется высокими показателями выживаемости. Основной проблемой в настоящий момент является высокий уровень летальности от инфекционных осложнений в ремиссии заболевания, по-видимому, требующий оптимизации стандартов сопроводительной терапии.