

дание речевых нарушений у лиц мужского пола, также могут быть интеллектуальные и речевые расстройства, связанные со специфическими изменениями в структуре X-хромосомы.

### **Выводы**

Таким образом, проведенные нами исследования позволили не только выяснить этиологию различных речевых, но и проанализировать зависимость частоты встречаемости речевого нарушения от негативного фактора, вызывающего данное нарушение. Полученные результаты свидетельствуют о том, что на данный момент среди речевых расстройств детей дошкольного возраста доминирующим является дизартрия. При остальных речевых патологиях рассмотренных в нашей работе, основной группой негативных факторов вызывающих данные речевые недостатки является нарушение раннего развития ребенка, а именно дефекты речи в окружении ребенка и психические травмы. Также следует отметить существенный процент и бесспорное негативное влияние на речевое развитие детей дошкольного возраста такой группы негативных факторов, как вредные привычки родителей, а именно курение.

По результатам работы видно, что различные речевые нарушения у мальчиков наблюдаются чаще, чем у девочек, что связано с физиологическими особенностями строения и развития головного мозга, а также более выраженной неустойчивостью нервной системы.

### **ЛИТЕРАТУРА**

1. Валетов, В. В. Физиология: практические рекомендации / В. В. Валетов, Е. И. Дегтярева // УО МГПУ им. И. П. Шамякина. — Мозырь, 2011. — 123 с.
2. Дегтярева, Е. И. Оценка физического развития учащейся молодежи Гомельского региона / Е. И. Дегтярева, Ю. П. Дойняк // Веснік МДПУ імя І. П. Шамякіна. — 2012. — № 4 (37). — С. 17–25.
3. Заваденко, Н. Н. Нарушения развития речи у детей и их коррекция / Н. Н. Заваденко // Лечащий врач. — 2006. — № 5. — С. 30–35.

**УДК 616.155.392-036.11:616.83-006.31-053.2-07:615.277.3**

## **ОСТРЫЙ ЛИМФОБЛАСТНЫЙ ЛЕЙКОЗ У ПАЦИЕНТА С ЭНЦЕФАЛОТРИГЕМИНАЛЬНЫМ АНГИОМАТОЗОМ ШТУРГЕ — ВЕБЕРА**

*Демиденко А. Н.<sup>1</sup>, Ромашевская И. П.<sup>1</sup>, Ходулева С. А.<sup>2</sup>, Ромашевская В. И.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Государственное учреждение

«Республиканский научно-практический центр  
радиационной медицины и экологии человека»,

<sup>2</sup>Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»  
г. Гомель, Республика Беларусь

### **Введение**

Острые лейкозы в структуре злокачественных новообразований у детей занимают первое место и составляют около 25 % всех онкологических заболеваний в детском возрасте. Более 80 % всех лейкозов у детей имеют лимфоидное происхождение, из них 80 % составляют опухоли из предшественников В-лимфоцитов. Заболеваемость в развитых странах составляет приблизительно 30 детей на 1млн. детского населения. Пик заболеваемости приходится на возраст 2,5–5 лет, причем мальчики болеют чаще (соотношение 1,6:1). К факторам развития острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ) можно отнести немолодой возраст матери к моменту беременности, возможные неблагоприятные факторы среды или генетическая предрасположенность, синдромы нестабильности хромосом. Не исключается и предположение, что развитие ОЛЛ происходит в результате спонтанной мутации нормальных гемопоэтических клеток-предшественников, после чего факторы среды приводят к злокачественной пролиферации [1, 2, 3].

Энцефалотригеминальный ангиоматоз (невоидная аменция, болезнь Штурге — Вебера, синдром Штурге — Вебера — Краббе) — спорадически возникающее заболевание, характеризующееся наличием ангиом мягкой мозговой оболочки и кожи лица, как правило в области глазной и верхнечелюстной ветвей тройничного нерва. Поражение мягкой мозговой обо-

почки бывает одно- и двусторонним. Заболевание часто сопровождается неврологическими и психическими расстройствами в виде гемипарезов, гемианопсии, умственной отсталости, эпилепсии. Классическое проявление болезни характеризуется триадой симптомов: ангиомы, судорожный синдром, глаукома. Патология часто носит семейный характер, наследуется аутосомно-доминантно, но встречаются и аутосомно-рецессивные формы. При патоморфологическом исследовании выявляется разрастание сосудов кожи, мягкой мозговой оболочки, сосудистых сплетений глазного яблока. Реже ангиомы локализуются в затылочной области больших полушарий, мозжечке, спинном мозге и внутренних органах. Описано отложение солей кальция в сосудах мозга (петрификаты). Выраженность ангиом может значительно варьироваться. Ангиомы на коже обычно обнаруживаются уже при рождении, имеют вид «пылающего пятна». Судороги появляются в первые годы жизни, обычно носят очаговый характер. У многих больных они заканчиваются генерализованным судорожным припадком. Возможны приступы в виде мгновенных отключений сознания, вздрагиваний, застываний. У некоторых пациентов возникают сильные приступы головной боли с рвотой (мигреноподобные). Прогрессирование глаукомы приводит к снижению зрения вплоть до полной слепоты. Из других проявлений болезни часто встречается слабоумие. При лечении заболевания используют противосудорожные и психотропные средства, а также препараты, снижающие внутричерепное и внутриглазное давление. В отдельных случаях проводят рентгенотерапию и нейрохирургическое лечение [4].

Мы представляем клинический случай развития острого лимфобластного лейкоза у пациента с энцефалотригеминальным ангиоматозом Штурге — Вебера.

#### **Клинический случай**

Пациент А., 9 лет, поступил в гематологическое отделение для детей с жалобами на повышение температуры тела, головную боль.

Вышеуказанные жалобы появились за 2 недели до госпитализации. Амбулаторно мальчик получал жаропонижающие препараты, антибактериальную терапию (klarитромицин, цефтриаксон.) Положительный эффект от лечения был кратковременным. При лабораторном обследовании в поликлинике по месту жительства в общем анализе крови выявлен лимфоцитоз, повышение СОЭ. Мальчик был направлен на консультацию к детскому гематологу и при повторном исследовании общего анализа крови выявлено 14 % бластных клеток. Ребенок был госпитализирован в Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок родился от 2-й беременности. Беременность протекала с угрозой прерывания на 11-й и 32-й неделях. На 11-й неделе беременности мать перенесла острую респираторную инфекцию, получала парацетамол и амоксициллин. Роды состоялись в 38 недель беременности путем планового кесарева сечения. Мальчик из двойни, родился вторым. Вес при рождении 2640 г. Диагноз при рождении: Энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге — Вебера, левосторонний легкий гемипарез. В возрасте 8 месяцев у ребенка развился судорожный синдром. Мальчик наблюдается детским неврологом, постоянно получает противосудорожные препараты (депакин). От 1-й беременности у матери родился доношенный здоровый мальчик с весом 4000 г., который в последующем рос и развивался по возрасту. Матери на момент 2-й беременности — 33 года, отцу — 34 года. Родители здоровы.

Состояние при поступлении в отделение расценивалось как тяжелое за счет симптомов общей интоксикации. Кожные покровы умеренно бледные, геморрагий нет. В области лица слева обширная гемангиома, распространяемая от височной области, переходящая на левую половину верхней челюсти, область левого глаза, верхнюю треть левой половины шеи. Слизистая полости рта — обширная гемангиома слева. Периферические лимфоузлы не увеличены. Печень пальпируется на 2 см ниже края реберной дуги. Селезенка не пальпируется.

На момент поступления в отделение показатели общего анализа крови у пациента были следующие: лейкоциты составили  $6,9 \times 10^9/\text{л}$ , эритроциты —  $3,4 \times 10^{12}/\text{л}$ , гемоглобин — 107 г/л, тромбоциты —  $173 \times 10^9/\text{л}$ , бласты — 14,5 %, миелоциты — 1,5 %, палочкоядерные — 6,5 %, сегментоядерные — 7,0 %, лимфоциты — 70 %, моноциты — 0,5 %, СОЭ — 63 мм/час. При

исследовании миелограммы выявлено 93 % бластных клеток, при цитохимическом исследовании которых реакции на миелопероксидазу и липиды были отрицательными. Иммунологические характеристики бластов соответствовали фенотипу, характерному для пре-пре-В-клеток. Цитогенетическое исследование бластных клеток костного мозга структурных изменений хромосом не выявило, однако из 12 было выявлено 4 метафазы с хромосомным набором 47 XY. При молекулярно-биологическом исследовании клеток костного мозга аномальные гены (BCR-ABL P210 P190; MLL-AF4 с транслокацией 4;11; TEL-AML1 с транслокацией 12;21) не были выявлены. Анализ ликвора признаков нейрорлейкемии не выявил. При МРТ головного мозга выявлены изменения, характерные для ангиоматоза: справа в лобной доле определяется киста 8 мм, с расширением субарахноидальных пространств в лобно-теменной области и межполушарной щели в передних отделах; в области полюса правой височной доли определяется арахноидальная киста размерами 23 × 17 × 11 мм; правый боковой желудочек шире левого. При КТ черепа и головного мозга выявлена картина, соответствующая синдрому Штурге — Вебера: субарахноидальные пространства и борозды мозга неравномерно расширены; определяются множественные протяженные участки обызвествления по коре обоих полушарий, в вовлеченных участках кора истончена; кости свода черепа утолщены.

С учетом анамнестических данных, объективного осмотра, полученных результатов обследования пациенту был выставлен диагноз: Острый лимфобластный лейкоз, L2, пре-пре-В вариант, стандартная группа риска, период разгара.

Пациент осмотрен офтальмологом, выставлен диагноз: OU — фоновая ангиопатия сетчатки, OS — врожденная глаукома. Детским неврологом выставлен диагноз: Энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге — Вебера. Левосторонний легкий гемипарез. Симптоматическая эпилепсия с наличием частых полиморфных приступов (генерализованные тонико-клонические). Общее недоразвитие речи 3 уровня. Задержка психического развития.

Пациенту было начато программное лечение: химиотерапия по протоколу ОЛЛ Москва-Берлин-2015. На 36-й день достигнута клинко-гематологическая ремиссия. На 21-й день химиотерапии присоединилась острая респираторная вирусная инфекция с подъемом температуры тела до фебрильных цифр и судорожным синдромом с наличием полиморфных приступов на фоне приема депакина. Мальчик осмотрен детским неврологом, была увеличена доза депакина и назначена мочегонная терапия. На 7-е эпизода ОРВИ сутки состояние мальчика стабилизировалось, была возобновлена химиотерапия. В течение последующих 9 месяцев судороги не возобновлялись. В настоящее время пациент получает поддерживающую химиотерапию в амбулаторных условиях.

### **Выводы**

Большая роль в развитии опухолей, в том числе ОЛЛ, принадлежит повреждениям с аутосомно-доминантным типом наследования. Аутосомно-доминантные синдромы охватывают большинство семей с повреждениями единственного гена, и это приводит к повышенному риску развития злокачественных заболеваний у детей [1]. Отчетливо определено значение генетических факторов, о чем свидетельствует увеличение заболеваемости лейкозами при болезни Дауна, синдроме Кляйнфельтера, анемии Фанкони, синдроме Блюма, синдроме Вискотта — Олдрича [2]. Впервые за более чем 40-летнюю историю детской гематологической службы Гомельской области был выявлен ОЛЛ у ребенка с энцефалотригеминальным ангиоматозом Штурге — Вебера. Благодаря терапии современными противосудорожными препаратами и программной полихимиотерапии у данного пациента прогнозируется положительный результат сочетанной терапии. Необходимо помнить о том, что дети с врожденными аномальными синдромами имеют повышенный риск развития злокачественных новообразований.

### **ЛИТЕРАТУРА**

1. Гематология/онкология детского возраста / под ред. А. Г. Румянцева, Е. В. Самочатовой. — М., 2004. — С. 512–520.
2. Козарезова, Т. И. Болезни крови у детей / Т. И. Козарезова, Н. Н. Климкович. — Минск, 2001. — С. 214–222.
3. Новикова, И. А. Клиническая и лабораторная гематология / И. А. Новикова, С. А. Ходулева. — Минск: Выш. шк., 2013. — С. 448.
4. Петрухин, А. С. Детская неврология / А. С. Петрухин. — М., 2012. — С. 284–292.