

ID: 2014-12-2467-R-4434

Клинический случай

Шелест Ю.А., Плакина М.И., Богова В.С.

## Клинический пример комбинированных (дискордантных) лимфопролиферативных заболеваний с последовательным развитием двух опухолей из клеток с фенотипом периферических органов иммунной системы

*ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра профпатологии и гематологии*

### Резюме

Обзор клинического примера комбинированных (дискордантных) лимфопролиферативных заболеваний с последовательным развитием двух опухолей из клеток с фенотипом периферических органов иммунной системы.

**Ключевые слова:** гематология, хронический лимфолейкоз, синдром Рихтера

### Введение

Хронический лимфолейкоз это злокачественное клональное лимфопролиферативное заболевание, характеризующееся накоплением атипичных зрелых CD5/CD19/CD23-положительных В-лимфоцитов преимущественно в крови, костном мозге, лимфатических узлах, печени и селезенке. Это одно из наиболее распространенных онкогематологических заболеваний и наиболее частый вариант лейкоза среди представителей европеоидной расы. Ежегодная заболеваемость составляет от 3 случаев на 100 тыс. человек. Течение хронического лимфолейкоза может осложниться развитием диффузной крупноклеточной (иммунобластной) лимфомы, что проявляется симптомокомплексом, получившим название синдрома Рихтера. В основе патогенеза - комбинированные (дискордантные) лимфо-пролиферативные заболевания с последовательным развитием двух опухолей из клеток с фенотипом периферических органов иммунной системы - сначала лимфоцитарной, а затем крупноклеточной (иммунобластной). Развитие крупноклеточной лимфомы при синдроме Рихтера не связано с длительностью течения лимфоцитарной опухоли. Для правильной диагностики, оптимального решения тактических вопросов и выбора адекватного метода химиотерапии важно располагать результатами иммунологического фенотипирования лимфоидных элементов крови/костного мозга, экстрамедуллярных опухолевых образований при их наличии.

### Описание клинического случая

Пациент М. 1956 г.р. наблюдался в клинике гематологии с сентября 2008г с диагнозом хронический лимфолейкоз III стадия по классификации Rai K.R. (1975). Пациент обследован в рамках стандарта ЛПУ КГиПП, диагноз подтвержден данными гемограммы, морфологическим исследованием костного мозга, иммуноцитохимическим исследованием моноклональными антителами на антигены дифференцировки лимфоцитов костного мозга (FLAER флуоресцентно-меченый аэролизин), рентгенографией органов грудной клетки, ультразвуковым исследованием брюшной полости, забрюшинного пространства и органов малого таза. Получил курсовую химиотерапию по схемам «СНОР» №1, FC №7, FCD №1. В августе 2009года достигнута первая клинико-гематологическая и костномозговая ремиссия. МОБ не оценивалась. Снят с программной химиотерапии. В дальнейшем наблюдался амбулаторно состояние и самочувствие оставалось удовлетворительным. С сентября 2012г. появились жалобы на слабость, потливость, затруднение при глотании, интенсивный рост шейных, подчелюстных лимфатических узлов. В гемограмме, миелограмме при контрольном исследовании - данных за лимфоидную пролиферацию не получено. По данным МРТ мягких тканей шеи - МР картина левосторонней шейной лимфоаденопатии с поражением поверхностных и глубоких лимфатических узлов (признаки рецидива основного заболевания). При обследовании органов грудной клетки, брюшной полости и забрюшинного пространства визуализационными методами - признаков вовлечения других групп лимфатических узлов, селезенки, не лимфоидных органов нет. Взята биопсия увеличенного шейного лимфатического узла с проведением иммуногистохимического исследования (материал пересмотрен в лаборатории патологии РНИМУ им. Рогачева). Гистологически подтвержден первый поздний рецидив заболевания с трансформацией хронического лимфолейкоза в диффузную В – крупноклеточную лимфому, центробластный вариант с поражением Вальдеерова кольца, подчелюстных и шейных узлов, без лейкоемизации. С учетом отсутствия общепринятых признаков неблагоприятного прогноза у данного пациента, проведено 6 курсов ПХТ по схеме «R-СНОР», с января 2013года достигнута полная клинико-гематологическая ремиссия заболевания. С августа 2013г. пациент снят с курсовой химиотерапии, переведен на амбулаторный контроль гематолога.

### Выводы

1. На примере данного клинического случая показана важность анализа иммуноморфологических особенностей течения комбинированных лимфопролиферативных опухолей.
2. Для правильной трактовки лимфоидной опухоли и выбора адекватной терапии важно располагать результатами современного иммунологического исследования опухолевых клеток крови, костного мозга, экстрамедуллярных опухолевых образований.

**Литература**

1. Жевак Т.Н., Чеснокова Н.П., Шелехова Т.В. Хронический лимфолейкоз: современные концепции этиологии, патогенеза и особенностей клинического течения (обзор) // Саратовский научно-медицинский журнал. 2011. Т. 7, No 2. С. 377–385
2. Chiorazzi N., Rai K. R., Ferrarini M. Chronic lymphocytic leukemia // N Engl J Med. — 2005. — В. 8. — Т. 352. — С. 804–815.
3. Османов Д. Ш. Автореферат Поражение костного мозга при неходжкинских лимфомах - 2004.
4. Савченко В.Г. Программное лечение заболеваний системы крови .