

26 (86,7%) случаев. Лимфоидная инфильтрация гломерулярного аппарата обнаружена у 11 (43,2%) больных, а у остальных больных лимфоидная инфильтрация была лишь интрастициальная. Лимфоидная инфильтрация гломерулярного аппарата обнаружена при В-ХЛЛ, который протекал с гиперлейкоцитозом. В случаях с секрецией парапротеина были морфологические признаки гломерулита. Склероз, фиброз и гиалиноз был характерен для случаев с сопутствующим сахарным диабетом, гипотонической болезнью.

CD5-позитивная селезеночная В-клеточная лимфома маргинальной зоны

Ул. Джулакян, А.У. Магомедова, С.К. Кравченко, Т.Н. Обухова, А.Б. Судариков, С.Р. Караюлян, А.М. Ковригина, И.Б. Капланская

ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России, Москва

Введение. Селезеночная В-клеточная лимфома из клеток маргинальной зоны (СЛКМЗ) представлена морфологически зрелыми лимфоидными клетками, которые по своим иммунологическим характеристикам, соответствуют лимфоцитам маргинальной зоны вторичного фолликула. Заболевание протекает со спленомегалией, умеренным лимфатическим лимфоцитозом, обычно очаговым поражением костного мозга, иногда умеренной секрецией моноклонального иммуноглобулина в сыворотке крови и/или моче и характеризуется относительно доброкачественным течением. Классически лимфоидные клетки при СЛКМЗ характеризуются отсутствием экспрессии антигена CD5. Целью нашего исследования явилось изучение особенностей течения CD5-позитивной СЛКМЗ.

Материалы и методы. В исследование включены 6 больных (5 мужчин и 1 женщина) в возрасте от 46 до 86 лет (средний возраст 61,5 года), которые наблюдались в Гематологическом научном центре с января 2000 г. по февраль 2012 г. У всех больных диагнозов СЛКМЗ был установлен на основании иммунофенотипирования лимфоцитов периферической крови, а также иммуногистохимического исследования трепанобиоптата костного мозга. Во всех случаях по данным проточной цитофлуориметрии отмечена коэкспрессия антигенов CD5/CD19. На момент диагностики были отмечены В-симптомы, массивная и гигантская спленомегалия. Ни в одном случае не отмечено периферической и висцеральной лимфаденопатии. М-компонент не обнаружен ни в одном случае. В периферической крови у всех больных была разной степени выраженности треххростковая цитопе-

Заключение. Более чем в 80% аутопсированных случаев была обнаружена специфическая лимфоидная инфильтрация почек. Развитие ОПН не только связано с проведенным лечением или сопутствующим заболеванием, но и связано с клинической манифестацией заболевания (гиперлейкоцитоз, секреция парапротеина). Массивные лимфоидные инфильтраты гломерулярного аппарата обнаружены только у больных В-ХЛЛ, протекающего с гиперлейкоцитозом.

ния. При исследовании костного мозга обнаружено очаговое поражение костного мозга. Учитывая коэкспрессию антигенов CD5/CD19, с целью дифференциальной диагностики выполняли цитогенетическое исследование методом FISH для выявления транслокации t(11;14)(q13;q32), характерной для лимфомы из клеток мантийной зоны. Также выполняли молекулярное исследование методом ПЦР для обнаружения гиперэкспрессии CyclinD1. Ни в одном случае не обнаружена t(11;14)(q13;q32) и гиперэкспрессия CyclinD1. Всем больным в связи с абдоминальным дискомфортом из-за массивной спленомегалии, а также цитопеническим синдромом была выполнена спленэктомия.

Результаты и обсуждение. После спленэктомии у всех больных отмечено клинико-гематологическое улучшение, что проявлялось в виде исчезновения В-симптомов, нормализации показателей периферической крови, нормализации уровня ЛДГ. Все пациенты живы. Медиана наблюдения составила 68,7 мес (32–112 мес).

Заключение. Классически СЛКМЗ характеризуется отсутствием экспрессии антигена CD5. По данным литературы CD5-позитивные маргинальные нодальные лимфомы плохо отвечают на разные методы лечения, в связи с чем антиген CD5 рассматривают как маркер агрессивного течения болезни. В нашем исследовании ввиду малого количества больных вывод о прогностическом значении не возможен, однако после спленэктомии у всех больных отмечалось длительное клинико-гематологическое улучшение, что не требовало проведения химиотерапии в ранних сроках после спленэктомии.

Первично-множественный рак яичников, ободочной кишки и лимфома из клеток зоны мантии (множественный лимфоматозный полипоз)

А.А. Должиков

Белгородский государственный национальный исследовательский университет; Областное патологоанатомическое бюро, Белгород

Введение. Первично-множественные опухоли чаще представлены различными вариантами сочетания карцином одного или нескольких органов. Рак и гематологические опухоли сочетаются реже. Приводим собственное наблюдение первично-множественного рака яичников, метастатического множественного рака ободочной кишки и лимфомы из клеток зоны мантии с поражением желудочно-кишечного тракта.

Клиническое наблюдение. Больная Н., 53 лет, проходила лечение в хирургическом отделении областной клинической больницы Белгорода в 2010 г. по поводу рака нисходящей части ободочной кишки. Была выполнена левосторонняя гемиколэктомия. При патолого-анатомическом исследовании диагностирована умеренно дифференцированная аденокарцинома. В январе 2011 г. больная была госпитализирована в гематологическое отделение в связи с наличием анемии. При обследовании определенного диагноза не поставлено, предполагалось наличие хронического лимфолейкоза. Больная оставлена под наблюдением. В марте 2011 г. при колоноскопии с биопсией была диагностирована опухоль восходящей части ободочной кишки – патолого-анатомически умеренно дифференцированная аденокарцинома. Кроме этого, при фиброгастроскопии выявлено диффузное поражение слизистой оболочки желудка, клинически предполагался рак желудка. Однако при патогистологическом исследовании биоптата обнаружено диффузное лимфопрولیферативное поражение.

Выполнена правосторонняя гемиколэктомия с удалением толсто-толстокишечного анастомоза. При макроскопическом исследовании операционного материала толстой кишки выявлены диффузные изменения слизистой оболочки в виде "бульжной мостовой" с наличием множества однотипных округлых плотно расположенных полиповидных образований диаметром 0,5–0,7 см, в 8 см от слепой кишки – экзофитно растущая опухоль диаметром около 5 см на ножке 1,5 см. При патогистологическом исследовании полиповидная опухоль диагностирована как умеренно дифференцированная аденокарцинома. Полиповидные разрастания представляли собой мономорфные очаги лимфопрولیферации с формированием нодулярных структур. Первоначально по результатам патогистологического исследования полной оценки лимфопрولیферативных изменений не дано. При последующем консультативном исследовании и иммуногистохимическом выявлены патогистологические признаки и иммунофенотип лимфомы из клеток зоны мантии (CD20⁺, CD5⁺, CD23⁺, CD43⁺, Cyclin D1⁺), аналогичная морфологическая картина и иммунофенотип выявлены в гастробиоптатах. В околокишечных лимфатических узлах, увеличенных до 1 см, обнаружено диффузное поражение, морфологически и по иммунофенотипу также соответствующее лимфоме из клеток зоны мантии. По результатам исследования диагностирован первично множественный рак ободочной кишки и лимфома из

клеток зоны мантии с поражением правой половины ободочной кишки, желудка и кишечных лимфоузлов. Кроме этого, у пациентки в анамнезе в 2004 г. имелся серозный папиллярный рак яичников.

Заключение. Множественное лимфопрлиферативное поражение желудочно-кишечного тракта с формированием полиповидных изменений описано Cognes в 1961 г. как лимфоматозный полипоз и в современных классификациях относится к лимфоме из клеток зоны мантии с поражением желудочно-кишечного тракта. Литературные описания

первично-множественного рака и лимфомы толстой кишки ограничиваются единичными случаями. Указывается на относительно большую частоту таких случаев у мужчин. Особенность нашего наблюдения заключается в наличии трех метастатических эпителиальных опухолей различной локализации и последующего синхронного рака ободочной кишки и лимфомы из клеток зоны мантии с обширным поражением желудочно-кишечного тракта, что представляет значимость для практической диагностики, указывая на возможность необычных сочетаний опухолей различного гистогенеза.

Гемотрансфузионная терапия с учетом 10 трансфузионно опасных антигенов эритроцитов

С. И. Донсков¹, И. В. Дубинкин¹, Р. С. Каландаров¹, В. В. Журавлев¹, В. А. Москалик³, И. Б. Власов³, Б. М. Уртаев², Р. А. Симанин²

¹ ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России; ² ФГОУ Московский государственный медико-стоматологический университет Минздравсоцразвития России, Москва; ³ Городская станция переливания крови Департамента здравоохранения города Москва

В настоящее время в службе крови Российской Федерации сложилось очевидное несоответствие в методике подбора пар донор-реципиент при переливании эритроцитов: доноров типировают по 10 трансфузионно опасным антигенам (A, B, D, c, E, C, e, K, CW и k), а реципиентов – только по трем (A, B и D). При современном уровне знаний в области иммуносерологии переливать резус-положительным реципиентам эритроциты резус-положительных доноров без учета минорных антигенов резус, а также системы Келл (K и k), недопустимо. Гемоконпонентная терапия в том виде, в котором она проводится в настоящее время в подавляющем большинстве лечебных учреждений РФ, мало чем отличается от искусственной иммунизации. Более 15% больных, которым переливают эритроциты, подвергаются риску аллоиммунизации. Опыт гемотрансфузий, накопленный в ГНЦ за 2008-2011 гг., свидетельствует о том, что даже при наличии 20 доз среднесуточного запаса эритроцитов удается осуществить идентичные гемотрансфузии более чем в 97% случаев. При стохастическом распределении (без целенаправленного подбора донора по минорным антигенам резус) частота идентичных трансфузий составляет около

30%, что существенно ниже полученного нами показателя. Для оптимизации подбора пар донор-реципиент, в том числе с редкими фенотипами, целесообразно создавать региональные административно-территориальные объединения "КРОВЬ". В указанные объединения должны входить лечебные учреждения, заготавливающие, а также использующие донорскую кровь и ее компоненты. Объединение должно иметь общую учетную приходно-расходную базу данных, располагать единой диспетчерской службой, координирующей взаимодействие учреждений и объединяющей их в единый заготовительно-потребительский административно-территориальный комплекс. Целесообразно формирование на станциях переливания крови подвижных курьерских групп, функцией которых будет адресная доставка пациентам идентичных эритроцитов в случае отсутствия таких эритроцитов в лечебном учреждении. Переливание эритроцитосодержащих компонентов крови с учетом 10 трансфузионно опасных антигенов позволит свести к минимуму риск аллоиммунизации реципиентов при переливании эритроцитов, обеспечит право реципиента на качественное трансфузионное обслуживание.

Клональное устройство отделов стволовых кроветворных и мезенхимных клеток

Н.И. Дризе

ФГБУ Гематологический научный центр Минздравсоцразвития России, Москва

Введение. Поддержание кроветворения обусловлено наличием стволовых кроветворных клеток (СКК), обеспечивающих образование огромного числа зрелых клеток крови, принадлежащих к десяти линиям дифференцировок. Для обеспечения кроветворения в течение всей жизни в организме должен существовать либо большой пул СКК, заложенный в эмбриогенезе, либо пул СКК должен постоянно пополняться за счет делений, в результате которых образуются дочерние клетки с пролиферативным потенциалом аналогичным родительским.

Материалы и методы. В лаборатории физиологии кроветворения под руководством И.Л. Черткова было проведено исследование судьбы генетически маркированных СКК на протяжении всей жизни мыши.

Результаты и обсуждение. Было показано, что кроветворение поддерживается за счет функционирования множества сменяющих друг друга короткоживущих клонов кроветворных клеток, и примерно 10% клонов СКК являются долгоживущими, способными после деления возвращаться в состояние покоя. Данные, полученные И.Л. Чертковым, указывают на отсутствие бессмертных "самоподдерживающихся" СКК. Подтверждено наличие большого пула СКК, обладающих высоким, но ограниченным пролиферативным потенциалом.

Поддержание СКК зависит от дифференцированных клеток стромального микроокружения, развитие которого обеспечивают мезенхимные стволовые клетки (МСК). И.Л.Чертковым были выявлены важные различия в основных свойствах СКК и МСК. МСК обладают более высокими радиорезистентностью и способностью к репарации ДНК, они также выдерживают больше пассажей *in vivo*, что, однако, не может быть свидетельством более высокого проли-

феративного потенциала, так как МСК в организме делятся существенно реже, чем СКК. Обновление стромальной составляющей костного мозга происходит гораздо медленнее, чем кроветворной. В продолжение идей И.Л. Черткова в лаборатории были предприняты попытки генетически маркировать МСК для выяснения их судьбы в организме. Маркированные МСК способны к неоднократному формированию кроветворного микроокружения *de novo*, т.е. обладают высоким пролиферативным и дифференцировочным потенциалом. Однако в системе *in vivo* не удается однозначно доказать ни их "бессмертие", ни ограниченность их способности к самоподдержанию. На модельной системе *in vitro* в культуре человеческих генетически маркированных мультипотентных мезенхимных стромальных клеток (ММСК) удалось показать, что пул ММСК функционирует аналогично пулу СКК: основную часть популяции составляют короткоживущие, сменяющие друг друга клоны ММСК. Также выявлены большие долгоживущие клоны, обладающие высоким, но ограниченным пролиферативным потенциалом. Сходство в устройстве поддержания гомеостаза отделов мезенхимных и кроветворных клеток позволяет предполагать, что МСК, как и СКК, не "бессмертны". Оба эти отдела, сосуществующие и неразрывно связанные в костном мозге, обладают высоким запасом прочности. При стабильном функционировании в случае кроветворных клеток это достигается за счет увеличения количества СКК, а в случае стромальных клеток – за счет редкой пролиферации МСК.

Заключение. Работы И.Л. Черткова расширили представления об устройстве и функционировании костного мозга, основных принципах клеточных основ кроветворения и биологии взрослых стволовых клеток.