

СЛУЧАЙ СОЧЕТАНИЯ ДИФFUЗНОЙ ЛИМФОПЛАЗМОЦИТАРНОЙ ЛИМфомы С ГИПЕРНЕФРОИДНЫМ РАКОМ ПОЧКИ

А.П. Силин, О.В. Петрунько, Г.И. Седова, З.Ф. Огнева, Н.О. Сараева

(Иркутский государственный медицинский университет, ректор – акад. МТА и АН ВШ А.А. Майборода, кафедра госпитальной терапии, зав. – проф. Т.П. Сизых, Областная клиническая больница №1, главный врач – к.м.н Ю.Л. Птиченко)

Резюме. Описан редкий случай сочетания диффузной лимфоплазмочитарной лимфомы с гипернефроидным раком почки. Диагноз был выставлен после детального анализа клинических данных, результатов иммунофенотипирования, гистологического исследования селезенки, почки, трепаната подвздошной кости. Дифференциальный диагноз проводился с хроническим лимфолейкозом, множественной миеломой, лейкомоидной реакцией.

Термин «гематосаркомы» (синонимы: злокачественные лимфомы, неходжкинские лимфомы, лимфосаркомы) был предложен в 1963 году Mathe и Seman и объединяет все опухоли кроветворной ткани, кроме лимфогранулематоза, начинающиеся в виде опухолевых образований вне костного мозга. Злокачественные лимфомы составляют около 1,4% от всех злокачественных опухолей и в 1,7% являются причиной смерти от них [1].

В настоящее время, согласно Европейско-Американской классификации лимфопролифераций (Берлин, 1995), выделяют Т- и В-клеточные опухоли [3]. Последние делят на:

1. Опухоли из В-клеток-предшественников: преВ-лимфобластный лейкоз/лимфома.

II. Периферические В-клеточные опухоли:

1. В-хронический лимфолейкоз / пролимфоцитарный хронический лимфолейкоз / лимфоцитарная лимфома;
2. Лимфоплазмочитарная лимфома / иммуноцитомы;
3. Лимфома мантийных клеток;
4. Центрофолликулярная лимфома;
5. Лимфома из клеток маргинальной зоны;
6. Предположительная форма: лимфома селезенки из клеток маргинальной зоны;
7. Волосатоклеточный лейкоз;
8. Плазмочитомы / плазмочелочная миелома;
9. Диффузная крупноклеточная лимфома;
10. Лимфома Беркитта;
11. Предположительная форма: высокоагрессивная В-лимфома типа Беркитта.

При лимфоплазмочитарной лимфоме, которой посвящено наше сообщение, опухоль представлена клетками типа малых лимфоцитов, пролимфоцитов с круглыми ядрами, плазматическими клетками. В опухолевой ткани могут присутствовать и другие элементы плазмочитарного ряда (имму-

нобласты, плазмобласты), а также гистиоциты. Характер роста диффузный [2].

Дифференциальный диагноз лимфопролифераций может представлять немалые трудности и требовать использования всех современных дополнительных методов исследования: гистологических, цитологических, иммуноферментных, цитогенетических [5].

В доступной литературе встретились единичные случаи диффузной лимфоплазмочитарной лимфомы с лейкомизацией [4]. Описания сочетания диффузной лимфоплазмочитарной лимфомы с гипернефроидным раком почки не найдено. Приводим наше наблюдение.

Больной Э., 57 лет, поступил в гематологическое отделение ОКБ г. Иркутска в июне 1997 г. с жалобами на сильную слабость, головокружение, одышку, возникшие в последний месяц. Впервые изменения в анализе крови были выявлены в 1986 г. (лейкоцитоз до $10,8 \times 10^9$ в л, лимфоциты 70%). Гиперпластического синдрома не отмечалось. В течение 11 лет больной чувствовал себя вполне здоровым.

Объективно на момент поступления: общее состояние тяжелое; кожные покровы бледные; периферические лимфатические узлы не увеличены. Сердечные тоны приглушены, мягкий систолический шум над всеми точками auscultation, ЧСС 86 в минуту, АД 110/80 мм рт. ст. Печень выступает на 2 см, селезенка на 8 см из-под края реберной дуги.

В анализе крови: эритроцитов $1,45 \times 10^{12}$ в л, НВ 32 г/л, ЦП 0,66; ретикулоцитов 60%, тромбоцитов 87×10^9 в л (60), лейкоцитов $10,3 \times 10^9$ в л (п/я–7%, с/я–27%, э–2%, л–58%, м–6%). В биохимическом анализе крови: общий белок 55 г/л, общий билирубин 20,3 мкмоль/л, сахар 9,2 ммоль/л, креатинин 0,09 ммоль/л, АЛТ 5 ед., АСТ 19 ед. Прямая проба Кумбса положительная.

В общем анализе мочи: удельный вес 1018, белок 0,932 г/л, лейкоциты 0-1-2, соли оксалатов.

УЗС органов брюшной полости: печень диффузно неоднородная, увеличена на 2 см, v. portae 1.2 см, селезенка 19,5х9,5 см, площадью 150 см², увеличения внутрибрюшных лимфоузлов не найдено. В отдельных срезах на нижний полюс левой почки наслаивается округ-

лой формы паренхиматозной плотности неоднородное образование 4х5 см.

В стерильном пунктате: бластных клеток—0,4%, промиелоцитов—0,2%, миелоцитов—2%, юных—0,4%, п/я—1,4%, с/я—9,4 %, базофилов—10,2%, эозинофилов—0,4%, лимфоцитов—14,6%, моноцитов—1,0%, нормобластов—1,4%, плазматических клеток—72,4%. Трепанат подвздошной кости: кроветворный костный мозг вытеснен мономорфными формами лимфоидной природы с наличием митозов.

На рентгенограммах костей черепа, позвоночника, таза достоверных признаков миеломы не выявлено. Компьютерная томография (КТ) для исключения опухоли левой почки не была проведена по техническим причинам. Лечение преднизолоном (30 мг в течение 27 дней) оказалось без эффекта.

В июле 1997 г. больной проконсультирован в ВГНЦ г. Москвы (зав. отделением — к.м.н. А.В. Пивник), где был выставлен диагноз: Диффузная лимфоплазматическая лимфома с поражением селезенки, печени, костного мозга, лейкомизацией, 4 ст. Осложнения: Парциальная клеточная аплазия, вторичная гипогаммаглобулинемия. Диагноз был выставлен на основании:

1) Лимфоцитоза до 75% в периферической крови (при лейкоцитозе 13×10^9 в л) и до 71,5% в миелограмме. Иммуноморфологическое исследование лимфоцитов периферической крови (СД 19, 20, 25+) и костного мозга (СД 20, 22+, 11c-) показало, что данные В-клетки принадлежат к В-клеткам секреторного пути дифференцировки на уровне лимфоплазматической клетки. Особенностью данного случая являлось то, что при столь сильно выраженной степени плазматизации клеток (СД 38+), они экспрессируют СД 5 антиген и несут рецепторы для эритроцитов мыши (как при В-хроническом лимфолейкозе).

2) Диффузной инфильтрации костного мозга мелкими лимфоцитами (трепанобиопсия).

3) Спленомегалии (20,5х10,2 см) с крупноочаговой инфильтрацией селезенки малыми лейкоцитами и уве-

личение размеров печени (+ 5 см) с инфильтрацией ее также малыми лимфоидными клетками (биопсия).

4) Иммунохимического исследования крови: гипогаммаглобулинемия со снижением уровней всех иммуноглобулинов.

5) Анемии (40 г/л) с резким сужением красного ростка (2,5%) костного мозга с нормальным содержанием иммуноглобулинов на поверхности эритроцитов методом ELISA (последний факт позволяет исключить гемолитический характер анемии).

11 августа 1997 г. в ВГНЦ выполнена спленэктомия с биопсией печени и селезенки (результаты гистологического исследования указаны выше). Вес селезенки 2 кг 350 гр.

В связи с лихорадкой в послеоперационном периоде выполнена компьютерная томография, обнаружено образование левой почки 8х7 см. 18 сентября 1997 г. проведена левосторонняя нефрэктомия после предварительной ЭОПА в урологическом отделении Иркутской областной клинической больницы №1. Морфологически удаленная опухоль — светлоклеточный гипернефroidный рак почки с распадом и ростом в жировую клетчатку.

В послеоперационном периоде в области грудины пальпировалось объемное образование с явным быстрым ростом. При компьютерной томографии выявлены признаки объемного образования передней грудной стенки, исходящего из рукоятки и тела грудины с инвазией в грудные мышцы, подмышечная и медиастинальная лимфаденопатия. От пункционной биопсии и лечения флударабином больной отказался. Был выписан домой, где спустя 7 дней скончался.

Таким образом, описанный случай диффузной лимфоплазматической лимфомы с поражением селезенки, печени, костей претендует, на наш взгляд, на уникальность ввиду сочетания с гипернефroidным раком левой почки.

THE CASE OF DIFFUSE LYMPHOPLASMOCYTIC LYMPHOMA IN COMBINATION WITH HYPERNEPHROTIC CANCER OF KIDNEY

A.P. Silin, O.V. Petrounko, G.I. Sedova, Z.F. Ogneva, N.O. Saraeva.

(Irkutsk State Medical University, Irkutsk Regional Clinical Hospital)

The rare case of diffuse lymphoplasmocytic lymphoma in combination with hypernephrotic cancer of kidney is described. The diagnosis was made after detailed analysis of clinical facts, results of immunophenotyping, histologic investigation of spleen, kidney, trephine of ilium. The differential diagnosis was conducted with chronic lympholeukemia, multiple myeloma, leukemoid reaction.

Литература

1. Броун Г.А., Бабицева С.Ш., Еремина Г.Н. Многопрофильный анализ выживаемости и причин смерти больных неходжкинскими лимфомами // Гематология и трансфузиология. — 1992. — №5-6. — С.12-16.
2. Воробьев А.И., Бриллиант М.Д., Тихонова Л.Ю. Зрелоклеточные лимфоцитарные опухоли // Тер. Архив. — 1986. — № 9. — С.4-9.
3. Воробьев А.И., Яхнина Е.И., Самойлова Р.С. Принципы дифференциальной диагностики зрелоклеточных лимфатических опухолей // Тер. Архив. — 1995. — № 7. — С.3-7.
4. Журавлев В.С. Степень злокачественности лимфом и адекватность цитостатического лечения // Тер.Архив. — 1994. — № 7. — С. 39-43.
5. Петренко Л.И., Крючков М.И. Ошибки и трудности диагностики лимфоцитом и лимфосарком // Тер.Архив. — 1982. — № 8. — С.30-35.