Фолликулярная лимфома ЗА цитологического типа. Клиническое наблюдение

Иванова Д.Д., Саржевский В.О., Мельниченко В.Я., Мочкин Н.Е., Богатырев В.С.

ФГБУ «Национальный медико-хирургический центр им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва

ВВЕДЕНИЕ

В настоящее время достигнуты значимые успехи в диагностике и лечении лимфопролиферативных заболеваний. Современная система классификации в большинстве случаев позволяет четко определить тип лимфомы и построить план лечения пациента. Тем не менее, имеют место случаи, при которых определение варианта лимфомы представляет объективные трудности, что в свою очередь может влиять на результаты лечения.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациентка 3., 44 года, январь 2017 года — увеличение шейных, подчелюстных, подключичных, надключичных, подмышечных, паховых лимфоузлов. 23.05.2017 — открытая биопсия лимфатических узлов левой подмышечной области.

ИГХ исследование лимфоузлов левой подмышечной области от 16.06.17: Сусlin D1 отриц. В лимфоузле морфологическая картина и иммунофенотип характеризуют субстрат мелкоклеточной, В-клеточной лимфомы. При дифдиагностике с фолликулярной лимфомой, лимфоцитарной лимфомой/В-ХЛЛ больше данных в пользу мелкоклеточной В-клеточной лимфомы из клеток маргинальной зоны с вовлечением костного мозга.

Цитогенетическое исследование FISH t(11.18), t(11.14) не выполнялось по техническим причинам.

Установлен диагноз: нодальная В-клеточная лимфома из клеток маргинальной зоны, IV стадия, с поражением периферических и висцеральных лимфоузлов, печени, селезенки, костного мозга.

Пациентке было предложено проведение химиотерапии, от которой больная отказалась.

14.07.2017 поступила экстренно с жалобами на желтушность кожных покровов, лихорадку с повышением температуры тела до 40 °C, слабость, обильное потоотделение, сухость во рту в течение двух недель, увеличение шейных, подчелюстных, подключичных, надключичных, подмышечных, паховых лимфоузлов.

Состояние при поступлении тяжелое, обусловленное полиорганной (острой печеночной недостаточностью, класс С Child-Pieu — биллирубин общий 547 мкмоль/л, альбумин 25 г/л; почечной недостаточностью (креатинин 177,3 мкмоль/л), опухолевой интоксикацией.

4–9 августа 2017 г. в качестве предфазы – таргетная терапия ритуксимабом № 4 и химиотерапия циклофосфамидом 2000 мг, курс ВХТ по схеме: рибомустин № 2 + дексаметазон № 2 с 11 августа 2017 г.

В стабильном состоянии была выписана под амбулаторное наблюдение.

08.09.2017 – 2 курс ВХТ по схеме RB.

В межкурсовом периоде пациентка выявила образование в области левой молочной железы, птоз, увеличение слезной железы слева.

Проведена биопсия образования левой молочной железы с последующим иммуногистохимическим исследованием, люмбальная пункция для исключения поражения ЦНС.

Гистологическое исследование биопсийного материала (образование левой молочной железы) от 10.10.2017: морфологическая картина и результаты иммуногистохимического исследования соответствуют поражению молочной железы при лимфоме.

Это позволило констатировать прогрессирование заболевания. Произведена смена режима лечения на R-CHOP.

С 12.10.17 1 курс ВХТ по схеме R-CHOP.

ИГХ исследование биопсийного материала (образование левой молочной железы) (ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ) от 20.10.2017: морфологическое исследование и ИГХ-исследование характеризуют фолликулярную лимфому ЗА цитологического типа с очагово-диффузным характером роста, с высокой пролиферативной активностью.

Пересмотр диагноза после получения ИГХ исследования (ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ) от 20.10.2017: фолликулярная лимфома IV стадии ЗА цитологического типа, FLIPI-2 3 (высокий риск) с поражением периферических и висцеральных лимфоузлов, печени, селезенки, костного мозга, левой молочной железы, левой орбиты.

В ноябре 2017 г. – увеличение нижнешейных лимфоузлов слева и образования в левой молочной железе, нарушение четкости зрения левого глаза, отек левой орбиты.

Учитывая дальнейшее прогрессирование заболевания, было принято решение об интенсификации курса химиотерапии на R-DHAP.

С 02.11.17 1 курс ВХТ по схеме R-DHAP.

Вмежкурсовомпериодевсвязисклиническимпрогрессированием заболевания в виде увеличения в размерах очагов поражения левой молочной железы и левой орбиты, было принято решение о смене программы химиотерапии на R-IGEV.

3 курса ВХТ по схеме R -IGEV с ноября 2017 г. по январь 2018 г.

ПЭТ-КТ всего тела от 17.02.18: отсутствие периферической и висцеральной лимфоаденопатии, за исключением единичного лимфоузла на уровне ворот правой почки, размером до 1,2 см. Селезенка нормальных размеров.

В январе-феврале 2018 г. суммарно набрано CD34+ клеток – 2.02 млн/кг, что является достаточным для проведения аутоТГСК.

С 15 по 21 марта 2018 г. было выполнено кондиционирование — R-BeEAC. Трансплантация периферических стволовых клеток 22.03.18 (введено 2,02 х 10⁶ CD 34+/кг 3 пакета).

06.04.2018 г. пациентка была выписана под амбулаторное наблюдение в удовлетворительном состоянии с рекомендациями: ПЭТ-КТ через 1 месяц с последующей консультацией в клинике; поддерживающая терапия ритуксимабом в стандартной дозировке каждые 8 недель в течение 2 лет.

Через две недели после проведения ВДХТ с последующей аутоТГСК пациентка отметила сильные боли в поясничной области, лихорадку до 40 °C, мочу темного цвета.

В общем анализе мочи от 29.04.2018 – лейкоциты 12 в п/зр, гемоглобин – леды, билирубин ++. В гемограмме – нейтрофильный лейкоцитоз. Со слов родственников поступила в городской стационар с клиническими признаками уроинфекции, вероятно осложнившейся уросепсисом, потребовавшим лечения в отделении реанимации. Подробности госпитализации в городском стационаре отсутствуют ввиду низкой комплаентности родственников больной.

Известно лишь, что 02.05.2018 констатирован летальный исход.

выводы

Представленный клинический случай демонстрирует редкие сложности в определении варианта лимфопролиферативного заболевания, а также возможности современной противоопухолевой лекарственной терапии, в том числе высокодозной химиотерапии с последующей аутологичной трансплантацией костного мозга.