Лейкемизация фолликулярной лимфомы: особенности диагностики и клинического течения редкой формы заболевания

¹ Нестерова Е.С., ¹ Кравченко С.К., ¹ Мангасарова Я.К., ¹ Пластинина Л.В., ¹ Двирнык В.Н., ¹ Ковригина А.М., ¹ Щуплецова И.А., ¹ Гемджян Э.Г., ² Воробьев И.А., ¹ Воробьев А.И.

¹Гематологический научный центр Минздрава России,г. Москва ² Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова, г. Москва

ВВЕДЕНИЕ

Фолликулярная лимфома (ФЛ) – В-клеточная лимфоидная опухоль, при которой в 80% случаев наблюдается индолентное течение опухолевого процесса. При установлении диагноза у некоторых больных ФЛ выявляется – лейкемизация (рис. 1) – крайне редко встречающаяся клиническая форма, протекает агрессивно и характеризуется плохим прогнозом.

ЦЕЛЬ

Охарактеризовать группу больных ФЛ с лейкемизацией и оценить эффективность разных вариантов терапии (R-CHOP / R-FMC / высокодозная химиотерапия).

ПАЦИЕНТЫ И МЕТОДЫ

Среди 250 пациентов с диагнозом ФЛ, которые обследовались и получали терапию в ФГБУ Гематологическом научном центре, у 18 (7,2%) был выявлен лейкемический вариант ФЛ (диагностика основывалась на морфологии мазков периферической крови и иммунофенотипирования методом проточной цитофлуориметрии крови). У 8/18 пациентов имелись экстранодальные очаги поражения: поражение легких, желудка, селезенки, поясничных мышц, верхней челюсти, позвонков. 17/18 пациентов имели вовлечение костного мозга. Морфологически в биоптате опухолей у большинства пациентов отмечалась картина индолентной ФЛ (у 10/18 – I–II цитологический тип опухоли, у 14/18 – нодулярный и нодулярно-диффузный характер опухолевого роста).

В качестве терапии первой линии пациентам проводились курсы R-CHOP/R-FMC или высокодозная химиотерапия с последующей аутоТСКК.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Медиана наблюдения составила 66 месяцев (12–217). 5-летняя общая выживаемость (ОВ) и выживаемость без прогрессирования (БПВ) составили: 70% (стандартная ошибка 10) и 35% (15), соответственно (рис. 2 и 3), Медиана ОВ не была достигнута, медиана БПВ составила 3 года.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Лейкемический вариант ФЛ характеризуется низкой ОВ и БПВ. Наиболее эффективными оказались следующие химиотерапевтические режимы: R-CHOP с последующей ВХТ и аутоТСКК в первой ремиссии или R-FMC. Данные курсы позволяют в большей степени добиться полной эрадикации опухолевого клона в костном мозге. Учитывая рецидивирующее течение ФЛ, а также агрессивность лейкемического варианта ФЛ, в первой ремиссии целесообразно проводить аутоТСКК.

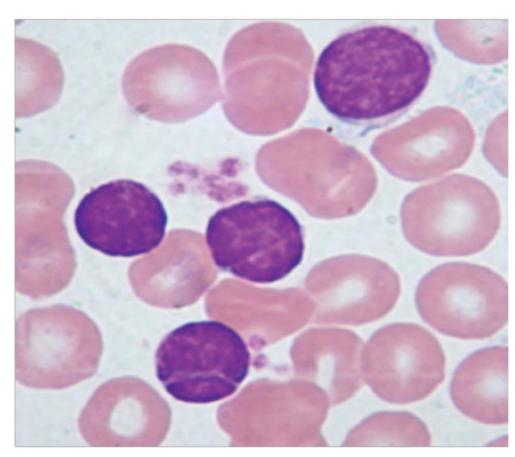


Рис. 1. Мазок периферической крови больного ФЛ с лейкемизацией

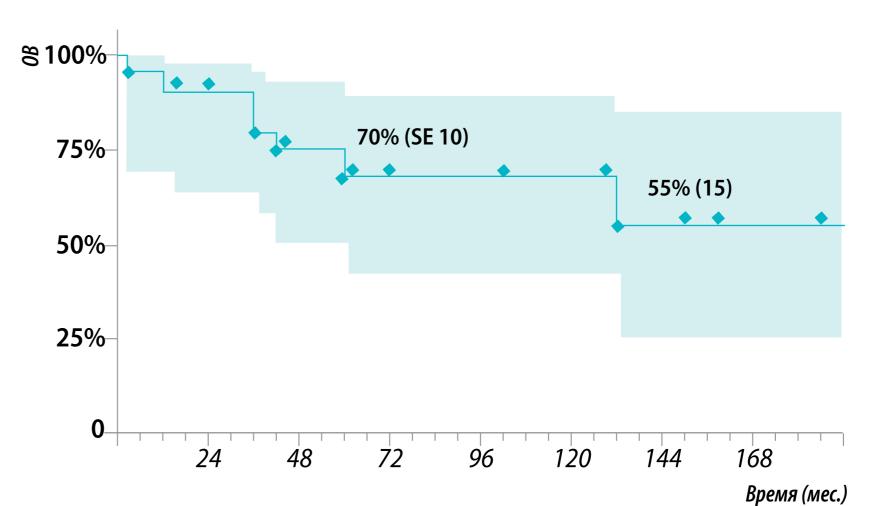


Рис. 2. Общая выживаемость больных ФЛ с лейкемизацией

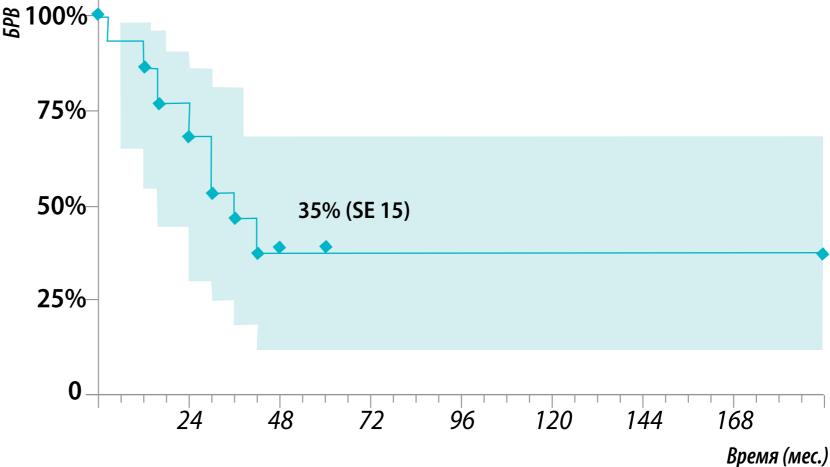


Рис. 3. Безрецидивная выживаемость больных ФЛ с лейкемизацией