

М.В. Прокопьева¹, И.И. Галимов²
**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛИМФОМЫ БЕРКИТТА У РЕБЕНКА
 В ХИРУРГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ**

¹ГБУЗ «Республиканская детская клиническая больница», г. Уфа

²ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет»

Минздрава России, г. Уфа

Актуальной темой при патологии органов брюшной полости остается вопрос дифференциальной диагностики заболеваний, имеющих различный генез, но одинаковую топику патологического процесса со сходными клиническими синдромами. Болевой синдром в брюшной полости в педиатрической практике требует дифференциального подхода среди хирургических, инфекционных болезней, а также злокачественных образований. Данный клинический пример показывает трудности дифференциальной диагностики лимфомы Беркитта у пациента с маской острого аппендицита.

Лимфома Беркитта (ЛБ), агрессивное злокачественное новообразование из иммунологически зрелых В-лимфоцитов с преимущественно экстранодальной локализацией патологического процесса, чаще поражающее желудочно-кишечный тракт.

Ключевые слова: лимфома Беркитта, острый аппендицит, лимфома, клинический случай.

M.V. Prokopieva, I.I. Galimov
**A CLINICAL CASE OF BURKITT LYMPHOMA
 IN A CHILD IN SURGICAL PRACTICE**

An urgent topic in the pathology of the abdominal organs remains the issue of differential diagnosis of diseases with different genesis, but the same focal area of the pathological process with similar clinical syndromes. Abdominal pain syndrome in pediatric practice requires a differential approach among surgical, infectious diseases, as well as malignant tumors. This clinical example shows the difficulties of differential diagnosis of Burkitt lymphoma in a patient with a mask of acute appendicitis.

Burkitt lymphoma (BL) is an aggressive malignant neoplasm of immunologically mature B lymphocytes with predominantly extranodal localization of the pathological process, more often affecting the gastrointestinal tract.

Key words: Burkitt lymphoma, acute appendicitis, lymphoma, clinical case.

Лимфома Беркитта представляет собой высоко агрессивную опухоль лимфоидной ткани из иммунологически зрелых В-лимфоцитов с локализацией вне лимфатических узлов. Экстранодальная локализация очага лимфомы нередко затрудняет диагностику заболевания. Лимфома Беркитта чаще встречается у мужчин. Среди детей она составляет от 30 до 50% всех лимфом, преобладает у мальчиков, средний возраст которых 8 лет. Среди взрослых данная нозологическая форма занимает около 2% от всех выявляемых лимфом [6]. Причинами развития лимфомы Беркитта (ЛБ) рассматривают вирус-ассоциированные, эндемические и криптогенные факторы. Научно обоснованной является теория, связывающая идентификацию вируса Эпштейна–Барра (ВЭБ) с раковым поражением людей [2,3]. При гистологическом исследовании опухоли выявляется характерная картина «звездного неба», для которой характерны макрофаги с наличием обломков апоптотических телец в цитоплазме. При иммунофенотипировании опухоли выделяют фенотипы: CD20+, CD10+, CD38+, BCL-6+, BCL-2-, CD44-, TdT-, CD3-, EBER (ISH)-/+. Индекс пролиферативной активности опухолевых клеток Ki-67 приближается к 100% [6].

В настоящее время приняты классификации, выделяющие три клинических варианта лимфомы Беркитта: эндемический, спорадический и вариант, ассоциированный с виру-

сом иммунодефицита человека [2,3,4]. Эндемический тип встречается в Центральной Африке, средний возраст пациентов чаще мальчиков от 4 до 8 лет, и в большинстве случаев связан с ВЭБ. Спорадическая форма лимфомы Беркитта встречается повсеместно, средний возраст пациентов от 10 до 12 лет, также чаще встречается у мальчиков. Третий вариант в педиатрической практике встречается крайне редко. В основном его инициация связана с иммунодефицитным статусом пациента [2,3].

Клинический случай. Представляем клиническое наблюдение пациента 9-ти лет с лимфомой Беркитта. Мальчик поступил в экстренном порядке в отделение хирургии с жалобами на периодические тошноту и рвоту после еды, слабость, субфебрилитет до 37 °С. Ранее находился на амбулаторном лечении по поводу острой респираторной вирусной инфекции в течение 2-х недель. Наблюдались клиника болевого синдрома и вздутия живота, признаки общей интоксикации. В течение недели слабость нарастала, отмечались тошнота и рвота после приема пищи. Ребенок с мамой самостоятельно обратились в приемное отделение Республиканской детской клинической больницы (г. Уфа). По результатам обследования выявлен значительный лейкоцитоз до $55,62 \times 10^9/\text{л}$ с умеренной гипохромной анемией: эритроциты – $3,12 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин – 72 г/л. По биохимическим показателям выяв-

лена гипопропротеинемия до 52,9 г/л с повышением активности аспартатаминотрансферазы (АСТ) до 103 Ед/л, креатинина до 169,3 мкмоль/л и мочевины до 7,2 ммоль/л.

Дополнительные инструментальные методы диагностического поиска выявили наличие выпота в брюшной полости по данным ультрасонографии органов брюшной и плевральных полостей, и с подозрением на острый аппендицит, в экстренном порядке ребенок был взят на оперативное вмешательство. Интраоперационно выявлены объемное образование брыжейки тонкой кишки с прорастанием стенки и просвет кишки, картина канцероматоза брюшины и большого сальника.

Проведены иммунофенотипическое и гистологическое исследования опухоли. В результате проведенного иммунофенотипирования (ИФТ) биоптата опухоли илеоцикального угла кишечника методом проточной цитометрии выявлено 40% трансформированных клеток, экспрессирующих маркеры В-клеточного звена лимфоцитов (CD19, CD58, CD22, CD10, CD20, *сyt kappa*), что позволило думать о зрелой клеточной лимфоме В4 острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ). Дополнительно проведенная пункция костного мозга (КМ) показала субтотальную инфильтрированность мonomорфными атипичными лимфоидными клетками бластоидного вида (рис. 1).

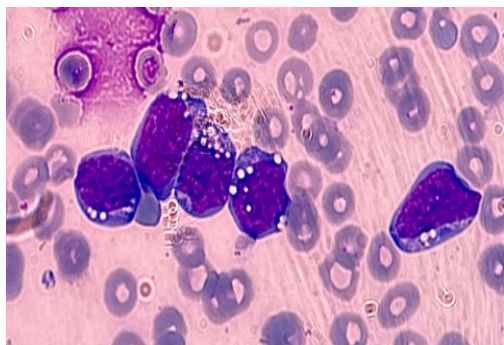


Рис. 1. Костный мозг увел. $\times 1000$. ОЛЛ. Бластные клетки среднего размера с округлыми ядрами, в некоторых клетках визуализируются 1-2 нуклеолы, отмечаются базофилия и вакуолизация цитоплазмы

Были выявлены редуцированные ростки эритроидного и мегакариоцитарного рядов. Цитохимия бластных клеток показала негативную реакцию на миелопероксидазу (МПО) (рис. 2).

Цитохимическая реакция на гликоген (реакция с Шифф-йодной кислотой или ШИК-реакция) в части бластных клеток в виде слабого диффузного окрашивания, реже носит мелкогранулярный характер (рис. 3); реакция на липиды с суданом черным Б (СЧБ) – отрицательная (рис. 4).

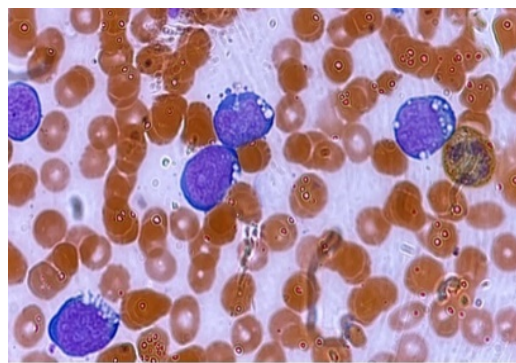


Рис. 2. Костный мозг увел. $\times 1000$. Отрицательная реакция на МПО в бластах и положительная в нейтрофиле. Миелоидный ряд резко сужен, лимфоидный – сохранен. Цитохимия бластных клеток: реакция на миелопероксидазу (МПО) – негативная

Представленные данные позволили выставить клинический диагноз острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ). Пациент был переведен из хирургического отделения в отделение онкогематологии РДКБ с изменением протокола лечебной тактики.

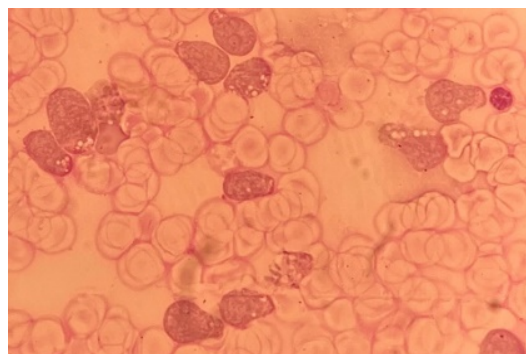


Рис. 3. Костный мозг увел. $\times 1000$. ШИК – реакция. В части бластных клеток реакция на гликоген в виде слабого диффузного окрашивания, реже мелкогранулярного характера

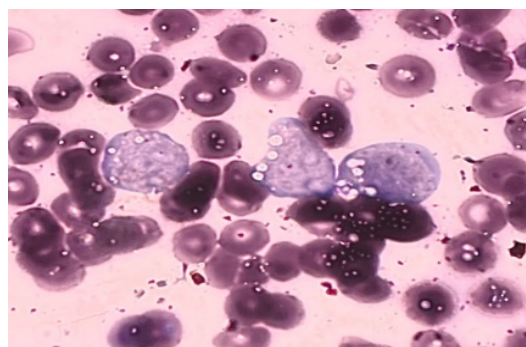


Рис. 4. Костный мозг увел. $\times 1000$. Отрицательная реакция с СЧБ в бластных клетках

Заключение

Данное клиническое наблюдение и его анализ позволяют нам рассуждать о сложности диагностики гематологических заболеваний, нередко скрывающихся под «масками» различных болезней. Наличие глубоких знаний цитологии и цитохимии, доступность иммуно-цитоморфологического оборудования в стационаре и иммуногенетических лабораторий в регионе позволяют своевременно проводить дифференциально-диагностический

поиск, в том числе и при острых хирургических патологиях. К сожалению, диагностируемые случаи ОЛЛ, в том числе лимфома

Беркитта, чаще всего выявляются на поздних стадиях заболевания, что сказывается на результатах лечения и прогнозах.

Сведения об авторах статьи:

Прокопьева Марина Викторовна – врач клинической лабораторной диагностики отделения лабораторной диагностики ГБУЗ РДКБ. Адрес: 450106, г. Уфа, ул. Кувыкина, 98. E-mail: marina_garlik@mail.ru.

Галимов Ильдар Искандарович – к.м.н., доцент, зав. кафедрой детской хирургии с физической и медицинской реабилитацией детей с курсом ИДПО ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450008, г. Уфа, ул. Ленина, 3.

ЛИТЕРАТУРА

1. Yahya, HA. Burkitt Lymphoma of the Appendix Presenting With Acute Appendicitis and Acute Kidney Injury: A Case Report and Review of Literature / HA Yahya, V Kumar, JT. Lam // Cureus. – 2022, Aug 25. – Vol. 14, No 8. – P. e28392. doi: 10.7759/cureus.28392.
2. Rochford, R. Reframing Burkitt lymphoma: virology not epidemiology defines clinical variants. / R. Rochford // Ann Lymphoma. – 2021, Sep. – Vol. 5. – P. 22. doi: 10.21037/aol-21-18.
3. Roschewski, M. Burkitt's Lymphoma / M Roschewski, LM Staudt, WH. Wilson // N Engl J Med. – 2022, Sep 22. – Vol. 387, No 12. – P. 1111-1122. doi: 10.1056/NEJMra2025746. PMID: 36129999.
4. Ранемун, А.Р. Изучение инфекционного процесса при переходе в злокачественную форму // Исследования рака и клеточная терапия. – 2022. – Т. 6, №2. – С. 2640-1053.
5. An unusual association between Burkitt's lymphoma and a Carcinoid tumor in a Syrian boy: a rare case report / H Kherbek [et al.] // Ann Med Surg (Lond). – 2023, Apr 11. – Vol. 85, No 5. – P. 2198-2202. doi: 10.1097/MS9.0000000000000663.
6. Оптимизация диагностики и лечения лимфомы Беркитта у детей, подростков и молодых взрослых/ Т.Т. Валиев [и др.]// Клиническая онкогематология. – 2014. – Т7, №2. – С.175-183.

REFERENCES

1. Yahya HA, Kumar V, Lam JT. Burkitt Lymphoma of the Appendix Presenting With Acute Appendicitis and Acute Kidney Injury: A Case Report and Review of Literature. Cureus. 2022 Aug 25;14(8): e28392 (in Engl). doi: 10.7759/cureus.28392. PMID: 36171838; PMCID: PMC9508895.
2. Rochford R. Reframing Burkitt lymphoma: virology not epidemiology defines clinical variants. Ann Lymphoma. 2021 Sep; 5:22. (in Engl) doi: 10.21037/aol-21-18. Epub 2021 Sep 30. PMID: 34888589; PMCID: PMC8654190.
3. Roschewski M, Staudt LM, Wilson WH. Burkitt's Lymphoma. N Engl J Med. 2022 Sep 22;387(12):1111-1122. (in Engl) doi: 10.1056/NEJMra2025746. PMID: 36129999.
4. Ranemun A.R. Study of the infectious process during the transition to a malignant form. Cancer Research and Cell Therapy. 2022; 6(2):2640-1053. (in Engl)
5. Kherbek H, Hinawi M, Laika K, Hleibi U, Jaber K, Jaber R, Alshehbi Z. Unusual association between Burkitt's lymphoma and carcinoid tumor in a Syrian boy: report of a rare case. Ann Med Surg (London). 2023, April 11; 85(5):2198-2202. doi: 10.1097/MS9.0000000000000663.
6. Valiev T.T. et al. Optimizaciya diagnostiki i lecheniya limfomy Berkitta u detej, podrostkov i molodyh vzroslyh (Optimization of diagnosis and treatment of berkit lymphoma in children, adolescents and young people) Klinicheskaya onkogematologiya. 2014;7(2):175-183. (In Russ).

УДК 617.7

© Коллектив авторов, 2023

Л.Б. Егорян^{1,3}, Л.К. Мошетьева¹, О.Ю. Виноградова^{2,3,4}, Д.И. Шихбабаева³, К.И. Туркина^{1,3} **ОФТАЛЬМОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОГО МИЕЛОИДНОГО ЛЕЙКОЗА (ДЕБЮТ)**

¹ФГБОУ ДПО «Российская академия непрерывного профессионального образования»
Минздрава России, г. Москва

²ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет
имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, г. Москва

³ГБУЗ «Городская клиническая больница имени С.П. Боткина», г. Москва

⁴ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии,
онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева» Минздрава России, г. Москва

Течение хронического миелоидного лейкоза (ХМЛ) может сопровождаться различными сосудистыми осложнениями и изменениями тканей и органов всего организма, в том числе и органа зрения.

Цель. Описан клинический случай первичного обращения пациента в офтальмологическую клинику с жалобами на снижение остроты зрения в дебюте хронического миелоидного лейкоза.

Клинический случай. Пациент 28 лет с жалобами на симптомы «тумана», снижение остроты зрения на левом глазу обратился в отделение неотложной помощи. При офтальмоскопии выявлены умеренно расширенные и извитые вены сетчатки, единичные разнокалиберные кровоизлияния в сетчатку по ходу сосудистых аркад, включая макулярную область на левом глазу. По данным клинического осмотра, по результатам анализов крови, морфологического и цитогенетического исследования трепанобиоптата костного мозга с выявлением Филадельфийской хромосомы в 96% клеток был верифицирован диагноз ХМЛ, хроническая фаза.

Заключение. Клинический дебют ХМЛ возможен с глазных проявлений, что указывает на необходимость гематологической настороженности при офтальмологическом обследовании. Согласованная работа гематологов и офтальмологов способствует не только своевременной диагностике, лечению пациентов с ХМЛ, но и оценке динамики и результатов проводимой системной и таргетной терапии.

Ключевые слова: офтальмологические проявления, ретинопатия, хронический миелоидный лейкоз.