



Зотова В.В.¹, Селезнева О.С.¹, Асланян К.С.¹, Васильева Е.В.¹, Мационис А.Э.²,
Миханюшина Н.А.²

ПЕРВИЧНАЯ КОЖНАЯ Т-КЛЕТОЧНАЯ ЛИМФОМА У РЕБЕНКА 3-Х МЕСЯЦЕВ

¹ГУЗ «Областная детская больница»

Россия, 344015, г. Ростов-на-Дону, ул. 339 Стрелковой дивизии, 14. E-mail: vvezotova@mail.ru

²ГУЗ «Ростовское областное патологоанатомическое бюро»

Россия, 344085, г. Ростов-на-Дону, ул. Благодатная, 170

Первичные Т-клеточные лимфомы кожи встречаются у детей со злокачественными образованиями в 10-15%. Данное заболевание обусловлено злокачественной пролиферацией Т-лимфоцитов в коже. Диагностика основана на выявлении опухолевых клеток гистологическими, гистохимическими и иммунологическими методами. Мы описываем клинический случай первичной Т-клеточной лимфомы у 3-х месячного ребенка.

Ключевые слова: Т-клеточная лимфома, диагностика онкогематологических заболеваний у детей, дифференциальный диагноз, педиатрия.

Zotova V.V.¹, Selezneva J.S.¹, Aslanjan K.S.¹, Vasiljeva E.V.¹, Machionis A.E.²,
Mihanoshina N.A.²

PRIMARY T-CELL CUTANEUS LYMPHOMA AT THREE-MONTH-OLD CHILD

¹State Health Care Institution «Regional Children's Hospital»

14, 339 Strelkovoy Divisyi st., Rostov-on-Don, 344085, Russia. E-mail: vvezotova@mail.ru

²State Health Care Institution «Rostov Regional Pathologicoanatomic Bureau»

170 Blagodatnaya st., Rostov-on-Don, 344085, Russia

Primary T-cell cutaneous lymphoma presents in 10-15% of children with malignant tumour. This disease is results of the neoplastic proliferation T-lymphocytes in skin. Diagnostics has based on the histology, immunology and immunohistochemistry methods. We describe a clinical case of three-month-old child with Primary T-cell cutaneous lymphoma of skin.

Keywords: T-cell cutaneous lymphoma, diagnostics of the oncohematological diseases., differential diagnostics, pediatrics.

Неходжкинские лимфомы (НХЛ) составляют 5-8% злокачественных опухолей в детском возрасте [1]. В последние годы отмечается рост заболеваемости НХЛ у детей. Наиболее часто у детей встречаются В-клеточные лимфомы (лимфома Беркита, лимфобластные лимфомы, диффузная В-крупноклеточная лимфома) [2]. Группа Т-клеточных лимфом кожи весьма немногочисленна и представлена первичной кожной АККЛ, подкожной панникулитоподобной Т-клеточной лимфомой, лимфоматоидным папулезом, грибовидным микозом [3; 4]. По результатам многочисленных исследований [5], частота диагностирования первичной Т-клеточной кожной лимфомы варьирует от 1,5% до 18,5% в разных странах мира. Из факторов, предрасполагающих к развитию НХЛ у детей, выделяют инфицирование вирусом Эпштейна-Барр (ВЭБ) и ВИЧ, первичные иммунодефициты (агаммаглобулинемия, селективный дефицит IgM, IgG, синдром Блума, Чедиака-Хигаси, Вискотта-Олдрича, атаксия-телеангиэктазия), предшествующая иммуносупрессивная терапия, иони-

зирующее излучение [6]. По данным литературы медиана возраста у детей с Т-лимфомами составляет 10 лет, но известны случаи Т-лимфомы у 2х летнего ребенка [7]. В связи с вышеизложенным мы приводим клинический случай диагностики первичной Т-клеточной кожной лимфомы у ребенка 3х месяцев.

Девочка К. 3х месяцев поступила в грудное отделение Областной детской больницы с жалобами на высыпания по всей поверхности кожи, периодические подъемы температуры тела до фебрильных цифр, затруднение носового дыхания. По словам родителей, девочка больна с рождения. С рождения у девочки отмечается синюшное пятно в области левой щеки. Через месяц появились новые элементы в области волосистой части головы. В возрасте 2,5 месяцев очаги в области паховых складок, идентичные очагу, который появился при рождении. По месту жительства ребенок наблюдался у участкового педиатра с диагнозом atopический дерматит. Родители ребенка стали отмечать подъемы температуры тела до фебрильных цифр, снижение аппетита, сонливость, в связи с чем



девочка была госпитализирована в детскую городскую больницу г. Волгодонска, где находилась на стационарном лечении с диагнозом: Вирусно-бактериальная инфекция. Атопический дерматит. ЦМВИ? В связи с отсутствием улучшения состояния на фоне проводимой терапии ребенок был направлен на обследование в Областную детскую больницу.

Из анамнеза известно, что ребенок родился от 2-й беременности, протекавшей на фоне ФПН с развитием внутриутробной гипоксии плода, вторых срочных родов на 41 неделе путем кесарева сечения. Вес при рождении 4160 гр.

При поступлении в отделение ОДБ состояние девочки расценено как тяжелое за счет распространенного кожного процесса, симптомов интоксикации. При осмотре отмечались катаральные явления, выраженная отечность век. На голове в области сагитального шва выявлялось образование размером 1,0x1,0x1,2 см, плотной консистенции. На туловище единичные элементы сыпи синюшного цвета разных размеров, на нижних конечностях сливная синюшно-багровая сыпь, плотная, возвышающаяся над поверхностью кожи. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. В легких жесткое дыхание. Тоны сердца ритмичные, систолический шум на верхушке. Живот мягкий, безболезненный. Печень +1,5 см, селезенка не увеличена. Стул и диурез в норме.

Учитывая данные осмотра и анамнеза, дифференциальная диагностика проводилась между такими заболеваниями как гистиоцитоз Х, системный васкулит, внутриутробная инфекция.

В отделении при обследовании ребенка в общем анализе крови выявлена гипохромная анемия, относительный лимфоцитоз. В биохимическом анализе отмечались гипопропротеинемия и повышение уровня трансаминаз (ALT, AST), остальные биохимические показатели в пределах возрастной нормы. На рентгенограмме черепа в двух проекциях дефекта костей свода черепа не выявлено. На РКТ головного мозга очагов патологической плотности в веществе головного мозга не выявлено. Турецкое седло не изменено. Внутренние слуховые проходы не расширены,

симметричны. Структура костей свода и основания черепа не изменена; большой родничок открыт, черепные швы прослеживаются.

При исследовании иммунного статуса выявлена иммунная недостаточность по Т-клеточному иммунитету, нарушение дифференцировки регуляторных лимфоцитов в сторону увеличения CD4+ лимфоцитов до 66%. CD3+ лимфоциты представлены зрелыми TCR α / β + клетками. В гуморальном звене отмечалась гиперIgM-глобулинемия. При ИФА диагностике выявлены IgM антитела к ЦМВ в высоком титре. В связи с чем к проводимой терапии (инфузионная, антибактериальная, заместительная (альбумин, СЗП) была подключена противовирусная терапия (ацикловир(зовиракс) и интерферон- α). После стабилизации состояния ребенка была проведена операция по удалению опухоли мягких тканей теменной области, биопсия надкостницы.

При гистологическом исследовании ткани опухоли: микроскопически – в коже в дерме, гиподерме и подкожной жировой клетчатке диффузная инфильтрация опухолевыми клетками средних размеров с округлыми ядрами, четкими ядрышками; очаговые некрозы, очаговая инфильтрация макрофагами, эозинофилами, сегментоядерными лейкоцитами (рис.1).

При иммуногистохимическом исследовании в клетках опухоли выявлено: Vimentin – положительно, CD30 – отрицательно, CD3 – положительно, CD1a – отрицательно, CD31 – положительно в большинстве клеток, LCA – положительно в большинстве клеток, CD117 – отрицательно, CD4 – положительно в большинстве клеток, CD56 – отрицательно, CD20 – отрицательно, TDT – отрицательно, CD79a – отрицательно, S-100 – отрицательно, Alfa-1 antitr – положительно в значительном числе клеток, Alfa antichemotr – положительно в значительном числе клеток, P1ap – отрицательно. PanCyto – положительно в эпителии, CD68 – положительно в части клеток, под эпидермисом, CD34 – положительно в сосудах, CD1a – положительно в клетках Лангерганса в эпидермисе, Act1A4 – положительно в сосудах.

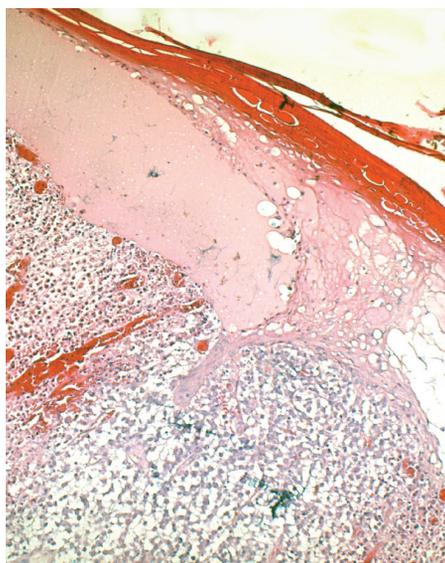
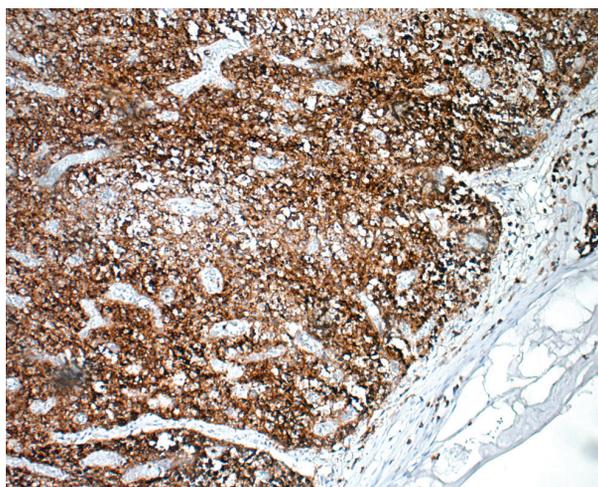
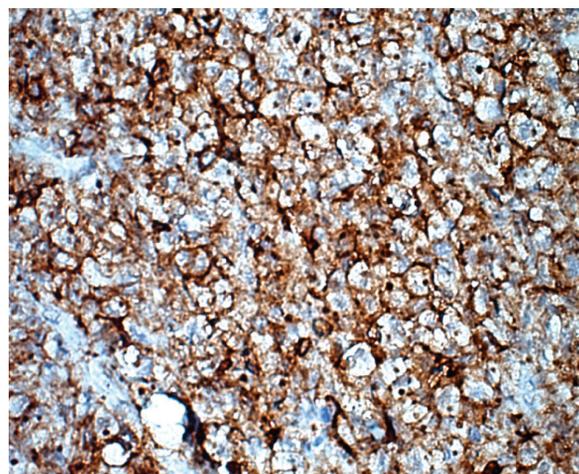


Рис. 1. Опухоль мягких тканей теменной области головы. Окраска гематоксилин-эозином. Ув. 100x

Рис. 2. CD4⁺- лимфоциты в ткани опухоли.Рис.3. LCA⁺-клетки в ткани опухоли. Ув.400х

Заключение: Иммунофенотип первичной кожной Т-клеточной неспецифической лимфомы CD4+, LCA+, CD3+, CD31+ (рис. 2-3).

После получения заключения иммуногистохимии ребенок был переведен в отделение онко-гематологии. При исследовании стернального пунктата было выявлено 74,6% бластных клеток, морфологически сходных с лимфобластами. Бластные клетки, в основном, крупные и средние. Цитоплазма обильная, разной степени базофилии, ядра разнообразной формы. При цитохимии пероксидаза, липиды и гликоген – отрицательно, гликоген мелкогранулярный в 34%. При иммунофенотипировании

костного мозга выявлен Т-клеточный фенотип бластных клеток (CD3+, TCR α/β, CD4+8+).

Учитывая данные обследования, был поставлен диагноз: первичная Т-клеточная неспецифическая лимфома кожи, IV стадия с поражением костного мозга. Родители ребенка от предложенного программного лечения для не В-клеточных НХЛ отказались, девочка была выписана из отделения в ЦРБ по месту жительства. В настоящий момент известно, что ребенок умер дома через неделю после выписки из онко-гематологического отделения ОДБ. Патологоанатомического исследования не проводилось.

ЛИТЕРАТУРА

1. Руководство по детской онкологии /Под ред. Л.А. Дурнова. – М.: Миклош, 2003. – 503с.
2. Harris N.L., Jaffe E.S., Dejbald J. et al. The World Health Organization of Neoplastic Diseases of the Hematopoietic and Lymphoid Tissues //Ann. Oncol. – 1999. – Vol. 10. – P. 1419-1432.
3. Wierink P, Goldman S., Dutcher S. Neoplastic disease of the blood. – Cambridge, P. 2003.-1176.
4. Jun Hee Yim, M.D.*, Mi-Yeon Kim, M.D.*, Hyung Ok Kim, M.D.*, and Young Min Park, M.D.* Subcutaneous Panniculitis – like T-cell lymphoma in a 26-Month-old child with a review of the Literature //Pediatric Dermatology. - 2006. – Vol.23, Issue 6. - P. 537-540.
5. Shukla N., Trippett T. Non-Hodgkin's lymphoma in children and adolescents //Curr. Oncol. Rep. – 2006. – Vol.8, No.5. – P. 387-394.
6. Jaffe E. Mature T-cell and NK-cell lymphomas in the pediatric age group //Am. J. Clin. Patol. – 2004. – Vol.12. – P. 110-121.
7. Валиев Т.Т. Диагностика неходжкинских лимфом у детей: современный взгляд на проблему //Детская онкология – 2008. - №1. – С.22-35.

ПОСТУПИЛО: 08.10.2010