

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК РІДКІСНОГО ЛІМФОПРОЛІФЕРАТИВНОГО ЗАХВОРЮВАННЯ (ХВОРОБА КАСТЛЕМАНА)

С. С. Паніна, Н. А. Саніна, Т. С. Ігумнова, Н. М. Гавриленко

ДУ «Український державний науково-дослідний інститут медико-соціальних проблем інвалідності МОЗ України», м. Дніпро

Хворий К., 22 роки, звернувся до клініки інституту в травні 2017 р. через підвищення температури тіла до 38-40°C, озноб, загальну слабкість, пітливість, швидку стомлюваність, тяжкість у правому та лівому підребер'ї, дискомфорт у проекції нирок, періодичний сухий кашель. З анамнезу стало відомо, що хворий відзначав погіршення стану з лютого 2017 р., коли після перенесеної ГРВІ став відзначати загальну слабкість, швидку стомлюваність, підйом t тіла до 38,0°C, лікувався самостійно, приймав лаферобіон.

Повторний епізод підйому температури в березні протягом 4 днів, приймав антибактеріальні, жарознижуючі препарати. П'ять днів тому став відзначати підйоми температури тіла до 40°C вночі, які супроводжувалися різким ознобом і відчуттям «похолодання» в поперековій області.

Об'єктивно: Загальний стан середньої тяжкості. Шкірні покриви чисті, бліді. t тіла = 38°C. ІМТ – 27,15. Лімфатичні вузли не збільшені. При перкусії над легеньми легеневий звук. Дихання жорстке, послаблене в нижніх відділах, хрипів немає. ЧД – 16 за хв. Під час аускультатії серця: тони приглушені, ритм правильний. ЧСС = Р = 84 за хв., АТ – 120/80 мм рт. ст. Язик вологий, обкладений. Живіт при пальпації м'який, чутливий у правому підребер'ї. Печінка у краю реберної дуги. Симптом Пастернацького слабо позитивний з 2-х сторін.

Під час обстеження в ЗАК: WBC – $4,9 \cdot 10^9 / \text{mm}^3$; LYM% – 22,5; LYM # – 1,1; MON % – 4,6; MON # – 0,2; GRA % – 72,9; GRA # – 3,6; RBC – 5,28; HGB – 14,0; HCT – 40,7; MCV – 77; MCH – 26,5; MCHC – 34,4; RDW – 15,1; PLT – 258; MPV – 7,8; PCT – 0,200; PDW – 15,6; ШЗЕ – 26 мм/год. У ЗАС: без відхилень. Біохімічний аналіз крові: загальний білок 78 г/л, СРП – 48; церулоплазмін 0,62; серомукоїди – 0,23; ревмат. фактор – негативний; сечовина – 7,6; сечова к-та – 570; білір. заг – 6,51, АСТ – 0,21; АЛТ – 0,50; лужна фосф. – 1490; тімол.пр. – 1,56; амілаза крові – 20,0; ЛДГ – 3,2; ГГТ – 0,60; хлориди – 92,3; кальцій – 2,6. Маркери гепатитів та ВІЛ інфекції негативні: HBsAg (якісний) – негат.; anti-HCV total – негат., ВІЛ 1/2 – негат. Посів сечі росту не дав, мазки із зіву, носу росту не дали. Аналіз крові на товстій краплі – збудник малярії не виявлений.

Ro-ОГП: Cor et pulmonum – N. КТ додаткових пазух носа від 03.05.17 р.: Локальне потовщення слизової у лівій гайморовій пазусі. Викривлення носової перетинки праворуч. УЗД ОЧП: Ехо-ознаки спленомегалії. ЕКГ: синусовий ритм. ЕОС вертикальна. ЕКГ без особливостей. Допплер ЕхоКГ без особливостей.

Впродовж перших 4-х днів відзначався підйом t тіла до 38,5°C, що супроводжувався ознобом із подальшою вираженою пітливістю. У хворого були виключені діагнози пневмонії, гострого гаймориту, інфекційного ендокартиту, сепсису, гострого пієлонефриту, ВІЛ інфекції, малярії та інших захворювань, що могли викликати подібний тип лихоманки.

На тлі дезінтоксикаційної й антибактеріальної терапії, стан хворого значно покращився – нормалізувалася температура тіла. Виписаний з відділення у задовільному стані з рекомендацією виконання КТ томографії ОГК, ОЧП, органів малого таза з в/в контрастуванням для виключення лімфопрولیферативного захворювання, а також з рекомендацією консультації ревматолога, гематолога, онколога, інфекціоніста.

У подальшому стало відомо, що у хворого протягом тижня повторився аналогічний епізод підвищення температури тіла до 40°C і пацієнту була проведена ПЕТ/КТ усього тіла з в/в контрастуванням. За результатами дослідження в заочеревинному просторі виявлені множинні лімфовузли до 1,5 см в діаметрі, без значного підвищення фіксації РФП, розташовані парааортально/паракавально та ретроперитонеально праворуч на рівні сліпої кишки, збільшені лімфовузли загальних клубових груп з обох сторін; помірна гепатоспленомегалія. В умовах хірургічного стаціонару пацієнтові проведена діагностична лапароскопія, біопсія заочеревинних лімфовузлів. За результатами імуногістохімічного дослідження – реактивна лімфаденопатія заочеревинних лімфатичних вузлів за типом гіаліново-судинного варіанту хвороби Кастлемана.

Хвороба Кастлемана (ангіофолікулярна гіперплазія лімфатичних вузлів) – рідкісне доброякісне лімфопроліферативне захворювання з тривалим безсимптомним перебігом, асоційоване з широким спектром аутоімунних та онкологічних захворювань і ризиком розвитку неходжкінської лімфоми. Вперше вона була описана в Сполучених Штатах Америки в 1954 р. патологом В. Castleman. В літературі на теперішній час описано лише 340 клінічних спостережень даного захворювання.

Відповідно до сучасної класифікації даного захворювання, виділяють 4 його варіанти:

1. Гіалін-васкулярний локальний варіант.
2. Плазмоклітинний локальний варіант.
3. Мультицентричний варіант.
4. HHV-8-асоційований плазмобластний варіант.

Гіаліновий судинний тип хвороби Кастлемана найчастіше зустрічається в осіб молодого віку. Переважно уражаються лімфатичні вузли середостіння, але можливо також ураження периферичних лімфовузлів і різних позавузлових уній. Ураження зазвичай солітарні і не супроводжуються системними проявами.

Гістологічно при гіаліновому судинному типі визначаються характерні фолікули з широкою, що складається з малих лімфоцитів, мантійною зоною, яка часто нагадує концентричну структуру на зразок шарів цибулини. У центрах фолікулів кількість клітин зменшена, вони представлені головним чином ендотеліальними і дендритними ретикулярними клітинами, в деяких з них може спостерігатися ядра атипії.

Причина хвороби Кастлемана неясна. За різними даними, можливий зв'язок з інфікуванням людським герпесвірусом 8 типу (HHV-8), відомим також як вірус герпесу, асоційований із саркомою Капоші.

Існує безліч методів лікування хвороби: стероїди, хіміотерапія, комбінована хіміотерапія, протівірусні препарати, інтерферон α , антитіло до ІЛ-6 (силтуксимаб), антитіла до рецептора ІЛ-6 (тоцилізумаб) і моноклональні антитіла до CD20 (ритуксимаб). Однак стандартна терапія захворювання не розроблена, оскільки в літературі описані лише поодинокі історії захворювання або невеликі послідовності випадків. Терапія локальних варіантів хвороби Кастлемана включає радикальне хірургічне видалення уражених лімфатичних вузлів.

Таким чином, хвороба Кастлемана є рідкісним лімфопроліферативним захворюванням невідомої етіології, яка повинна бути включена до диференційного діагнозу при непухлинних і пухлинних лімфаденопатіях. Диференціальна діагностика захворювання вимагає обов'язкового дослідження на інфікованість HHV-8 та ВІЛ, а також виключення всіх супутніх захворювань, оскільки дане захворювання може супроводжуватися розвитком лімфоми Ходжкіна і неходжкінських лімфом, саркоми Капоші, амілоїдозу, що має важливе прогностичне і терапевтичне значення.