

Болезнь Кикучи-Фуджимото в практике. Серия клинических наблюдений 12 пациентов

Потапенко В.Г.^{1,2,3}, Абрамов Д.С.⁵, Баллузек М.Ф.^{3,4}, Бойразян В.С.⁷, Байков В.В.⁴, Криволапов Ю.А.⁶, Леенман Е.Е.⁶, Украинченко Е.А.⁷, Самородова И.А.¹, Тер-Григорян А.С.⁸, Михайлова Н.Б.⁴,

Медведева Н.В.¹

[1] ГБУЗ «Городская клиническая больница №31», Санкт-Петербург [2] ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова», Санкт-Петербург [3] ФБГУЗ «Санкт-Петербургская клиническая больница Российской Академии наук», Санкт-Петербург [4] ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова», Санкт-Петербург [5] ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева», Москва; [6] ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И. И. Мечникова», Санкт-Петербург [7] СПб ГБУЗ «Городская Александровская больница», Санкт-Петербург [8] АОЗТ «Гематологический центр им. проф. Р. О. Еоляна», Ереван.

Введение

Болезнь Кикучи-Фуджимото (БКФ), или некротизирующий гистиоцитарный лимфаденит, – одна из редких причин доброкачественной лимфаденопатии. Диагноз ставится на основании гистологического и иммуногистохимического (ИГХ) анализа лимфатического узла. Описана частая ассоциация с аутоиммунными заболеваниями. В связи с редкостью заболевания диагноз часто устанавливается с задержкой.

Цель

Проанализировать характер течения БКФ у группы больных с представлением объёма вовлечённых лимфоузлов, частоты встречаемости симптомов интоксикации, рецидивирующего течения, правильности постановки диагноза при первом обращении и эффективности терапии.

Материалы и методы

Для ретроспективного анализа использована медицинская документация пациентов обратившихся на амбулаторный приём гематолога. У всех больных диагноз был поставлен на основании критериев ВОЗ с привлечением экспертного пересмотра гистологического материала в гематологических научных медицинских исследовательских и референсных центрах МЗ РФ: ПСПбГМУ им. И.П.Павлова и СЗГМУ им. И.И.Мечникова (г.Санкт-Петербург); НМИЦ Гематологии и НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачёва (Москва).

Результаты

В исследование включено 12 пациентов: 4 мужчин и 8 женщин, медиана возраста - 25,5 (17-63) лет. У всех заболевание дебютировало с шейной и верхнегрудной лимфаденопатии. Экстранодальные проявления представлены в таблице 1.

Таблица 1. Экстранодальные проявления БКФ

Симптомы	n (%)
Симптомы интоксикации: слабость, ночная потливость, потеря в весе и лихорадка без связи с временем суток	8 (66.6)
Распространённая сливная сыпь на всём теле	1 (8)
Энтеритический синдром лёгкой степени	2 (16)

Приём нестероидных противовоспалительных препаратов приводил к временному улучшению. Короткие курсы лечения малыми дозами преднизолона (20-30 мг) сопровождались быстрым стойким положительным эффектом уже в течение первого дня.

У одного больного за 10 лет до дебюта и у другого на фоне БКФ (n=2, 16.6%) диагностирована иммунная тромбоцитопения, устойчивая к глюкокортикостероидам, но с ответом на спленэктомию и терапию ритуксимабом соответственно.

При первом гистологическом и ИГХ-анализе у более чем половины больных диагноз был ошибочным.

Поводом к пересмотру биопсийного материала стало несоответствие жалоб и патологоанатомического диагноза.

Одна пациентка получила шесть курсов химиотерапии по поводу предполагаемой Т-клеточной лимфомы. Остальные больные цитостатического лечения не получали. Данные пациентов приведены в таблице 2.

Таблица 2. Клинические и лабораторные данные пациентов с БКФ.

	Пол	Возраст	Первичный диагноз	Увеличенные узлы, помимо шейных	Макс. р-ры лимфоузлов по УЗИ, мм	Симптомы интоксикации	ОВ, мес	Частота рецидивов
1	Ж	17	БКФ	Только шейные	24	Были	12	Не рецидивировало
2	Ж	28	Т-НХЛ		31	Нет	12	
3	Ж	19	Т-НХЛ		39		17	
4	Ж	23	БКФ	Аксиллярные	26*	Были	90	Два раза в год, в период беременности приступов не было
5	Ж	29	ЛХ		30		162	
6	Ж	18	Т-НХЛ	Надключичные, аксиллярные	37	Нет	180	Не рецидивировало
7	Ж	36	Т-НХЛ, МС		20		24	
8	Ж	22	ЛХ	Внутригрудные	27*	Нет	12	
9	М	63	БКФ		16*		5	
10	М	30	БКФ	Внутрибрюшные и забрюшинные	36*	Были	24	Рецидивирующее увеличение шейных лимфоузлов. Лихорадка еженедельно в течении года.
11	М	19	Гнойный лимфаденит	Аксиллярные, подчелюстные, паховые	20	50	125	
12	М	36	БКФ	Внутрибрюшные и внутригрудные	10*	125	Два эпизода с интервалом в 11 лет	

* представлены результаты компьютерной томографии

Т-НХЛ — Т-клеточная неходжкинская лимфома, БКФ — болезнь Кикучи-Фуджимото, ЛХ — лимфома Ходжкина, МС - миелоидная саркома,

ОВ — общая выживаемость, УЗИ — ультразвуковое исследование

Лимфаденопатия у одной пациентки персистирует в течение 7 лет, а у остальных отмечался спонтанный регресс. При медиане наблюдения 24 (5-180) месяца все живы и ведут привычный образ жизни, хотя у троих (25%) больных заболевание приобрело рецидивирующий характер.

Заключение

БКФ относится к доброкачественным причинам распространённого увеличения лимфатических узлов и симптомов интоксикации. Первичный диагноз часто ошибочен из-за схожести патологоанатомической картины с лимфомами. Даже при рецидивирующем течении прогноз благоприятен.

Контакт: Потапенко Всеволод Геннадьевич,
potapenko.vsevolod@mail.ru, +7905 2845138