

А.Ю. Цегалко, Е.А. Шепелькевич
**ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ И КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ
ОСОБЕННОСТИ ЛИМФОМЫ БЕРКИТТА В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ**

Научный руководитель: канд. мед. наук., доц. П.Г. Киселев
Кафедра патологической анатомии
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

A.Y. Tsegalko, E.A. Shepelkevich
**EPIDEMIOLOGICAL, CLINICAL AND MORPHOLOGICAL FEATURES
OF BURKITT'S LYMPHOMA IN THE REPUBLIC OF BELARUS**

Tutor: associate professor P.G. Kiselev
Department of Pathological Anatomy
Belarusian State Medical University, Minsk

Резюме. Проведен анализ морфологических, иммуногистохимических, молекулярно-генетических и клинических данных пациентов с диагнозом лимфома Беркитта.

Ключевые слова: лимфома Беркитта, эпидемиология, морфология, иммуногистохимия.

Resume. An analysis of morphological, immunohistochemical, molecular-genetic and clinical data was conducted on patients diagnosed with Burkitt lymphoma.

Keywords: burkitt lymphoma, epidemiology, morphology, immunohistochemistry.

Актуальность. Лимфома Беркитта (ЛБ) - высокоагрессивная неходжкинская В-клеточная лимфома с высокой фракцией пролиферирующих клеток (Ki-67 около 100%) и типичными хромосомными аномалиями (t(8;14)(q24;q32), реже — t(2;8)(p12;q32), t(8;22)(q24;q11)). Выделяют три клинических варианта ЛБ: эндемический, спорадический и ассоциированный с иммунодефицитом, каждый из которых различается по клиническим проявлениям, морфологической картине и биологическим особенностям. Наиболее часто поражаются экстранодальные органы. Вовлечение в опухолевый процесс ЦНС и костного мозга типично для всех трех клинических вариантов [1,2]. Для ЛБ характерен высокий индекс пролиферативной активности, что обуславливает быстрое развитие заболевания и требует своевременной и точной диагностики на основании данных морфологических, иммуногистохимических и молекулярно-генетических исследований, для выбора правильной схемы терапии [3].

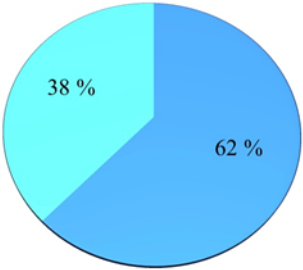
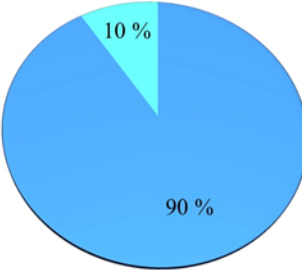
Цель: установить эпидемиологические и клинико-морфологические характеристики ЛБ у жителей Республики Беларусь.

Задачи:

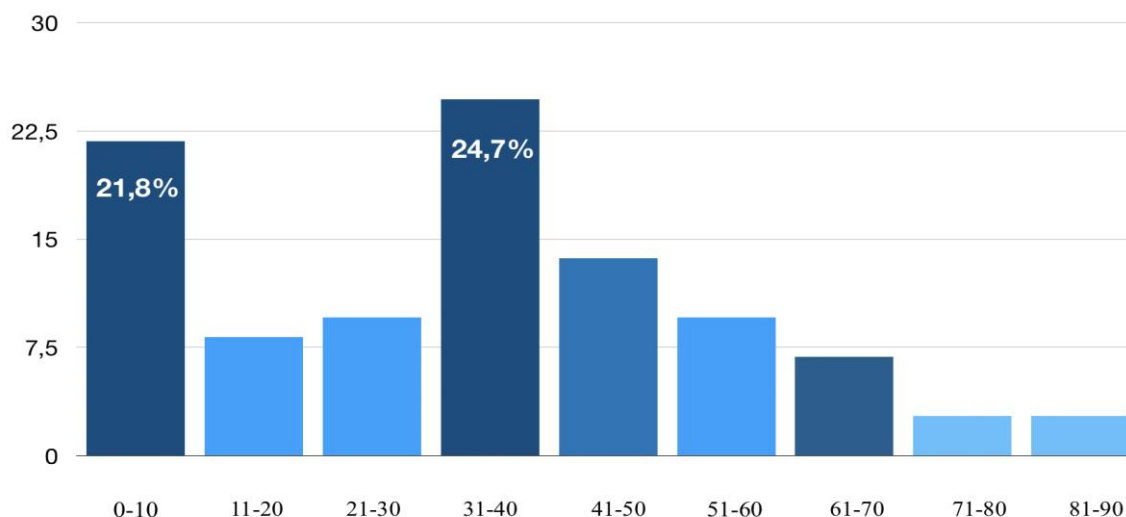
1. Изучить эпидемиологию лимфомы Беркитта в Республике Беларусь по данным национального канцер-регистра.
2. Установить возрастные и половые особенности лимфомы Беркитта.
3. Определить диагностические критерии лимфомы Беркитта.
4. Изучить выживаемость при лимфоме Беркитта в исследуемой группе.

Материалы и методы. Проведен анализ данных 76 пациентов из Белорусского канцер-регистра, с окончательным диагнозом ЛБ, установленным в РНПЦ ОМР им. Н.Н.Александрова или РНПЦ ДОГИ за 2019–2022 годы. Пациенты были разделены на следующие возрастные группы:

Табл. 1. Сведения о возрастных группах

Взрослые		Дети	
Соотношение мужчин и женщин в группах			
 <p>● мужчины ● женщины</p>	 <p>● мужчины ● женщины</p>		
Средний возраст в группах (лет)			
52 (19; 85)		12 (6;18)	

Результаты и их обсуждение. По результатам анализа в исследованной когорте пациентов выявлены две возрастные подгруппы с большей частотой встречаемости ЛБ: 31–40 лет (24,7%) и 0–10 лет (21,8%).



Граф. 1 – Распределение пациентов по возрастным подгруппам

На основании данных канцер-регистра установлена частота встречаемости ЛБ в Беларуси - 0,8 случая на 100 тыс. населения. Частота случаев ЛБ в регионах Республики Беларусь на 100 тыс. жителей составила: Минская обл. - 1,16; Могилевская обл. - 0,8; Брестская обл. - 0,83; Витебская обл. - 0,63; Гомельская обл. - 0,52; Гродненская обл. - 0,4.

Морфологическая картина ЛБ характеризуется наличием «звездного неба» - на фоне пролиферации лимфоидных клеток выделяются крупные, со светлой цитоплазмой макрофаги. Выявляются многочисленные митозы. Однако данные изменения не являются строго специфичными, могут наблюдаться и при других агрессивных лимфомах.

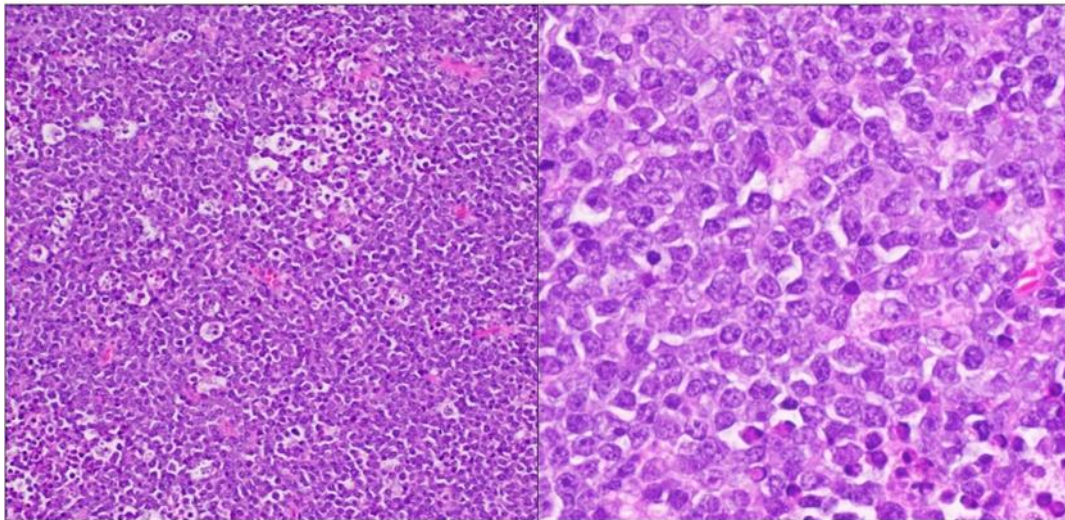


Рис. 1 – Морфологическая картина

Для ЛБ характерен определенный иммунофенотип: положительная экспрессия пан-В-клеточных маркеров CD19, CD20, CD79a в сочетании с CD10 и bcl6; отсутствие экспрессии bcl2. Пролиферативная активность (ki67) как правило 99-100% [1].

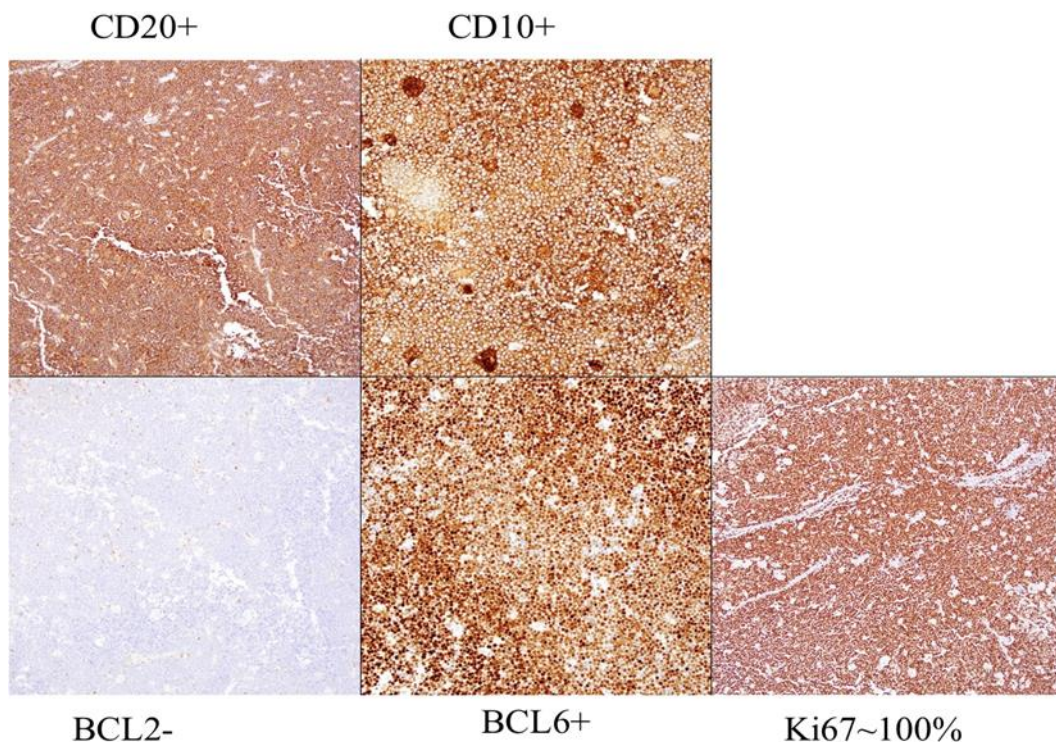


Рис. 2 – Иммуногистохимический профиль ЛБ

Для определения транслокаций между хромосомами 8 и 14, которая приводит к активации гена MYC, а также для обнаружения других хромосомных аномалий, связанных с ЛБ, используют FISH-исследование. FISH-метод - флуоресцентная гибридизация in situ - цитогенетический метод, который применяют для определения положения специфической последовательности ДНК, в частности при лимфоме Беркитта определяют наличие транслокаций гена MYC [2]. На рис. 2 стрелками показаны слившиеся сигналы флуоресцентных меток в клетках с транслокацией

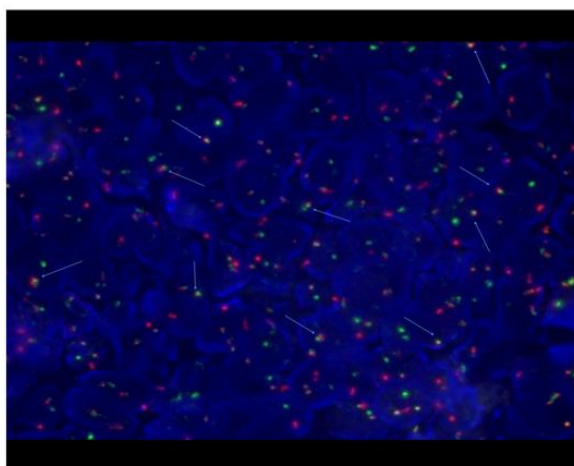
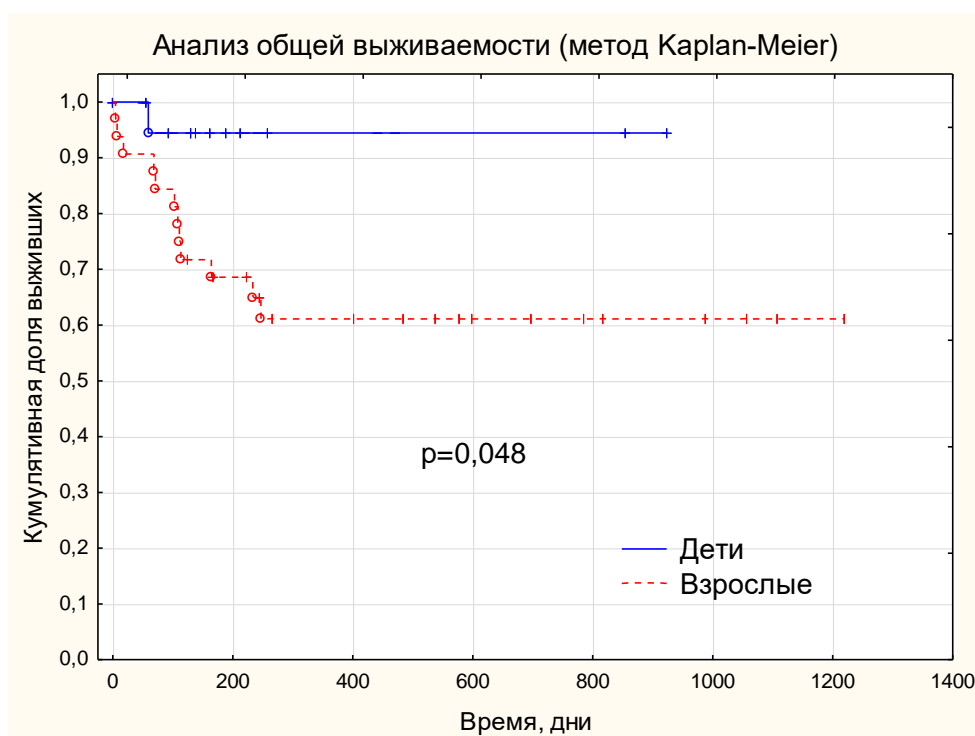


Рис. 3 – FISH исследование при ЛБ

При анализе данных установлено значительное различие в выживаемости между детской и взрослой группами пациентов. Исследование подтвердило, что дети, страдающие ЛБ, имеют существенно лучший прогноз выживаемости по сравнению с взрослыми пациентами ($p=0,048$).



Граф. 2 – Общая выживаемость в исследованной группе

В данном исследовании мы обратили внимание на преимущественную локализацию очагов поражения в случаях ЛБ. Установлено, что наиболее часто затрагиваемыми областями являются органы желудочно-кишечного тракта – 36% и лимфатические узлы шеи – 18,5%. Грудная полость поражалась в 13% случаях, подмышечные и лимфатические узлы нижней челюсти – 6,5%, малый таз – 5,4%. На другие области (молочные железы, позвоночник, почки, кольцо Пирогова-Вальдейра) приходится 9,8%. Наши результаты подтверждают предыдущие исследования, указывающие на предпочтительные локализации лимфомы Беркитта в органах желудочно-кишечного тракта и лимфатических узлах шеи.

Выводы:

1. Результаты проведенного исследования позволили установить частоту встречаемости ЛБ в Беларуси (0,8:100 тыс. населения), с наиболее высокими показателями в Минской области (1,2:100 тыс. населения), и наименьшими - в Гродненской области (0,4: 100 тыс.).

2. Выявлены возрастные подгруппы пациентов с большей частотой встречаемости ЛБ: 31–40 лет (24,7%) и 0–10 лет (21,8%), преимущественно у мужчин (М: Ж=2,3:1).

3. Наиболее частыми экстранодальными локализациями новообразования явились: желудочно-кишечный тракт и органы грудной полости.

4. Иммуногистохимическое и FISH исследования позволяют провести дифференциальный диагноз с другими видами В-клеточных лимфом, что важно для выбора правильной схемы лечения пациентов.

5. Установлены достоверные различия в выживаемости пациентов с ЛБ детского возраста и у взрослых.

Литература

1. Brittney S. Graham Burkitt Lymphoma / Brittney S. Graham, David T. Lynch // National Library of Medicine. – 2022.

2. Khalil Saleh Burkitt and Burkitt-Like Lymphomas: a Systematic Review / Khalil Saleh¹, Jean-Marie Michot, Valérie Camara-Clayette, Yegor Vassetsky, Vincent Ribrag// Current Oncology Reports. – 2022.

3. Magrath, I. (2012). Epidemiology: clues to the pathogenesis of Burkitt lymphoma. British Journal of Haematology, 156(6), 744-756.