

Вовлечение костного мозга при первичной медиастинальной В-крупноклеточной лимфоме

Фастова Е.А., Магомедова А.У., Ковригина А.М., Кравченко С.К., Савченко В.Г.

ФГБУ НМИЦ Гематологии Минздрава России

При первичной медиастинальной В-крупноклеточной лимфоме вовлечение костного мозга, как правило, отсутствует. По данным классификации ВОЗ 2008 г. при В-клеточной крупноклеточной лимфоме с вовлечением костного мозга (к/м) и поражением органов средостения необходимо исключить нодальную ДБККЛ. Оценка уровня экспрессии генов JAK2, PDL1, PDL2, MAL, TRAF1 методом ПЦР позволяет провести дифференциальную диагностику между ДБККЛ и ПМБККЛ. Диагноз ПМБККЛ устанавливается при гиперэкспрессии 2 и более генов. В нашем центре 154 пациентам установлен диагноз ПМБККЛ, 16 имели экстранодальную локализацию, двое с вовлечением к/м.

СЛУЧАЙ 1

А, 42 лет поступила с дыхательной недостаточностью и синдромом сдавления верхней поллой вены. В средостении опухоль 13 см, вовлекающая правое легкое, грудину, перикард. При ИГХ опухолевые клетки CD20+, PAX5+, CD23+, CD30-, IgM-, Ki-67 80%. Гистология к/м: диффузно-интерстициальный инфильтрат лимфоидных клеток среднего и крупного размера с несколькими небольшими отчетливыми ядрышками, морфологией центробластов, повышенной митотической активностью. При ИГХ опухолевые клетки к/м CD20+. Выявлена гиперэкспрессия генов JAK2, PDL1 и TRAF1 в к/м. Проведено 6 курсов химиотерапии по программе R-DA-EPOCH-21. После лечения, ПЭТ-КТ позитивное (5 баллов по шкале Deauville). Выполнена 2 линия терапии, включающая трансплантацию аутоСКК. После лечения ПЭТ-КТ позитивно, 5 баллов Deauville. Гиперэкспрессия генов в к/м сохраняется. Пациентка жива, 20 месяцев после начала терапии. Данных за прогрессию опухоли нет.

СЛУЧАЙ 2

Б, 69 лет госпитализирована с жалобами на слабость, потливость, лихорадку до 38,0 С, похудение на 11% от исходной массы тела. В левом гемитораксе образование 135 мм. При ИГХ клетки опухолевого субстрата CD20+, PAX5+, CD79α+, коэкспрессируют CD23 и CD30, TNFAI2+, Ki-67 - 80%. Гистология к/м: очагово-интерстициальная лимфоидная инфильтрация из клеток небольших и средних размеров с округло-овальными и неправильной формы ядрами. В к/м выявлена гиперэкспрессия генов JAK2, MAL и TRAF1. Проведено 6 курсов R-DA-EPOCH, ПЭТ позитивно (5 баллов по Deauville). Проведена вторая линия терапии – прогрессия заболевания. Гиперэкспрессия JAK2, MAL, TRAF1 сохраняется в к/м. Пациентка жива, 20 месяцев от начала терапии, отмечается дальнейшая прогрессия заболевания. Оба случая оказались резистентными к терапии R-DA-EPOCH, на которой частота полных ремиссий у больных ПМБККЛ составляет до 90%. Вероятно, при поражении к/м необходимы новые подходы к лечению.

Клинический случай 1

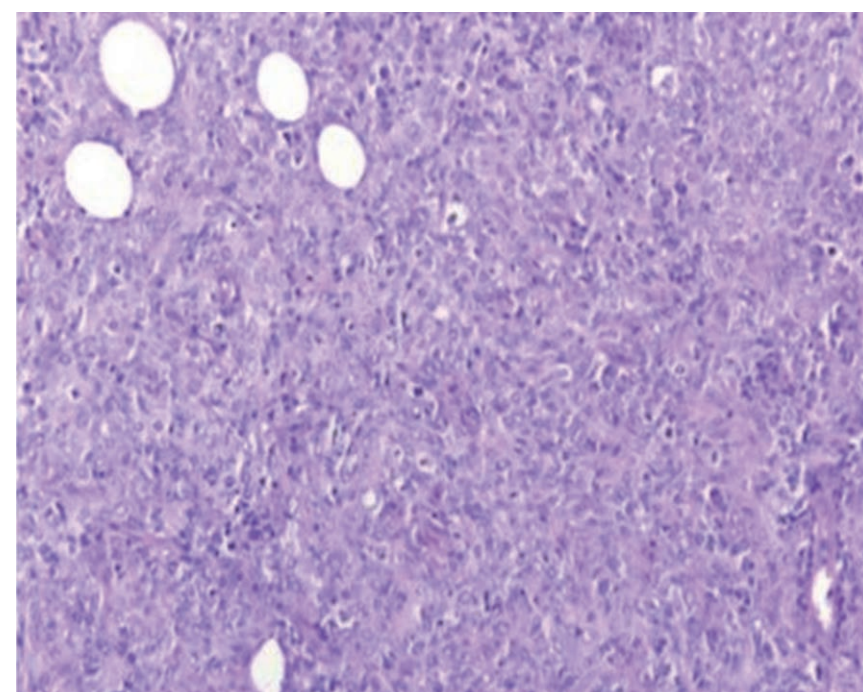


Рис. 1. Опухоль средостения. Фрагмент фиброзно-жировой ткани с лимфоидным пролифератом из среднего размера и крупных лимфоидных клеток с округло-овальными ядрами, тонкими фиброваскулярными прослойками. Окраска гематоксилином и эозином, ув. x200

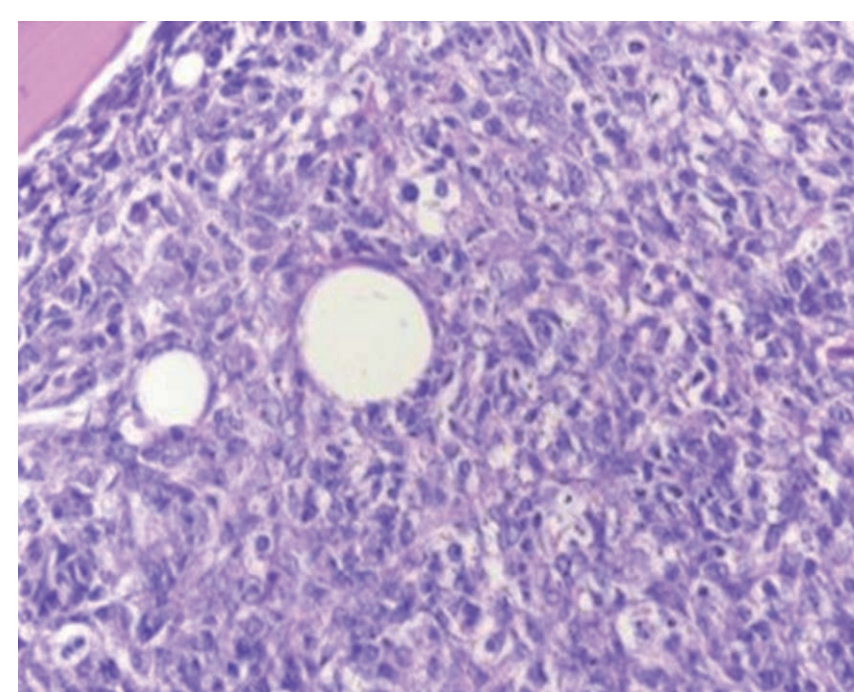


Рис. 2. Трепанобиоптат костного мозга. Часть костномозговых полостей диффузно выполнена крупными лимфоидными клетками с примесью гистиоцитов. Окраска гематоксилином и эозином, ув. x50