

# Экстрамедиастинальное поражение у пациентов первичной медиастинальной В-крупноклеточной лимфомой

Мангасарова Я.К., Магомедова А.У., Нестерова Е.С., Ковригина А.М., Кравченко С.К.

ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр гематологии Министерства здравоохранения РФ

## ВВЕДЕНИЕ

Первичная медиастинальная В-крупноклеточная лимфома (ПМВКЛ) происходит из В-клеток тимуса и характеризуется вовлечением передне-верхнего средостения. Отдаленное экстрамедиастинальное поражение является крайне редкой ситуацией и требует проведения дифференциальной диагностики с диффузной В-крупноклеточной лимфомой (ДВККЛ).

## ЦЕЛЬ

Охарактеризовать клиническую картину больных ПМВКЛ с отдалёнными экстрамедиастинальными очагами.

## МЕТОДЫ

С 2007 по 2017 гг. в ФГБУ НМИЦГ МЗ РФ диагноз ПМВКЛ согласно критериям ВОЗ был установлен 157 пациентам, изолированное экстрамедиастинальное вовлечение констатировано у 16 (10,2 %) больных. Медиана возраста пациентов составила 27 лет (23–69).

С целью определения гиперэкспрессии генов JAK2, TRAF1, MAL, PDL1, PDL2 (характерных для ПМВКЛ) характерных для ДВККЛ 8/16 (50%) больным выполняли молекулярный анализ. Во всех случаях 8/8 определялась гиперэкспрессия 2 и более генов, что позволило подтвердить, а в некоторых случаях пересмотреть диагноз ДВККЛ в пользу ПМВКЛ.

## РЕЗУЛЬТАТЫ

Один экстрамедиастинальный отдаленный очаг верифицировался у 11/16 (68,7%) больных, множественные – 5/11 (31,3%). Наиболее часто у больных констатировали вовлечение: поджелудочной железы – 6 (37,5 %), почек – 5 (31,2 %), яичников – 3 (18,7 %), печени – 3 (18,7 %), костного мозга – 3 (18,7 %) и молочной железы – 2 (12, %) случаях. По одному случаю выявлено поражение: желудка, костей, мягких тканей, селезенки, образование малого таза, надпочечники. В 15/16 случаев отдаленные экстрамедиастинальные очаги поражения сочетались с вовлечением передне-верхнего средостения и только у 1/16 больной констатировано изолированное поражение мягких тканей грудной клетки без вовлечения структур средостения (в данном случае диагноз подтвержден молекулярным методом исследования).

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Отдаленные изолированные экстрамедиастинальные очаги при ПМВКЛ являются редким событием, по нашим данным выявляются в 10% случаев и требует проведения комплексной диагностики, в ряде случаев с включением молекулярных методов исследования. В 15/16 наблюдении вместе с вовлечением передне-верхнего средостения определялись экстрамедиастинальные изолированные признаки опухоли, в том числе вовлечение костного мозга и только в 1/16 случае вовлечение мягких тканей грудной клетки не сопровождалось наличием опухоли в грудной клетке. Молекулярное исследование удалось выполнить 50% больным, который подтвердил диагноз ПМВКЛ. Таким образом, при поражении средостения и наличие отдаленных внемедиастинальных очагов, молодом возрасте пациентов необходимо проводить дифференциальную диагностику генерализованной ДВККЛ и ПМВКЛ с отдаленными экстрамедиастинальными очагами вовлечения.



Рис. 1. Опухоль передне-верхнего средостения и вовлечение селезенки, печени пациента ПМВКЛ

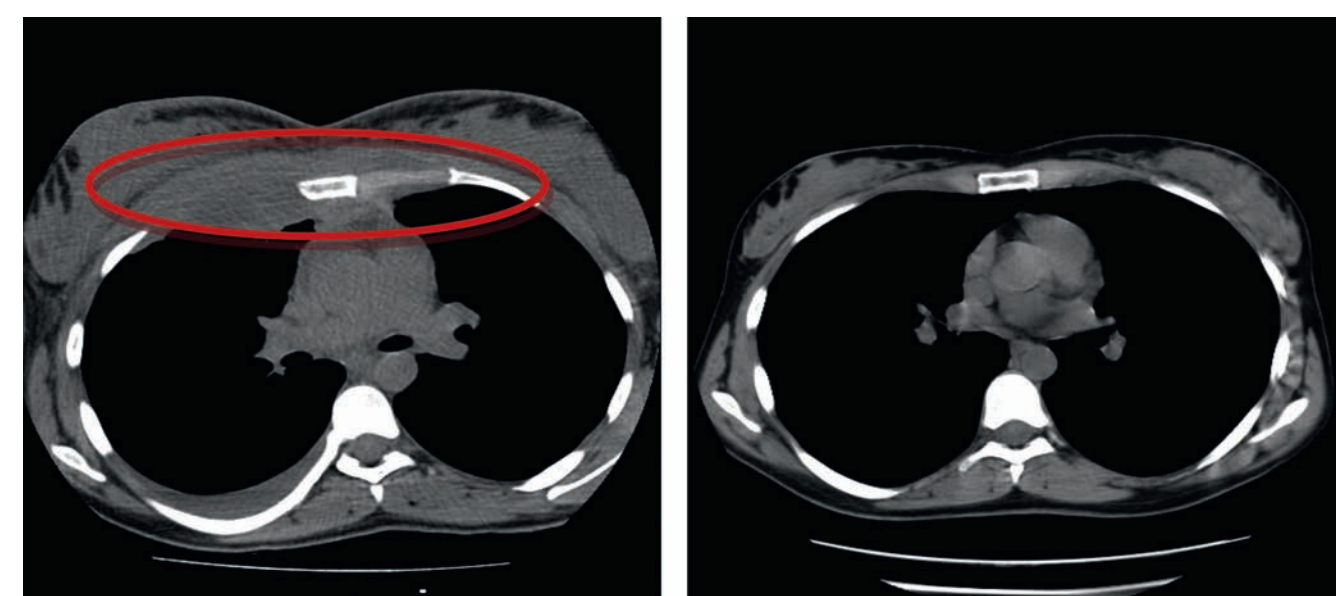


Рис. 2. Вовлечение мягких тканей до и после лечения больной ПМВКЛ при отсутствии вовлечения передне-верхнего средостения

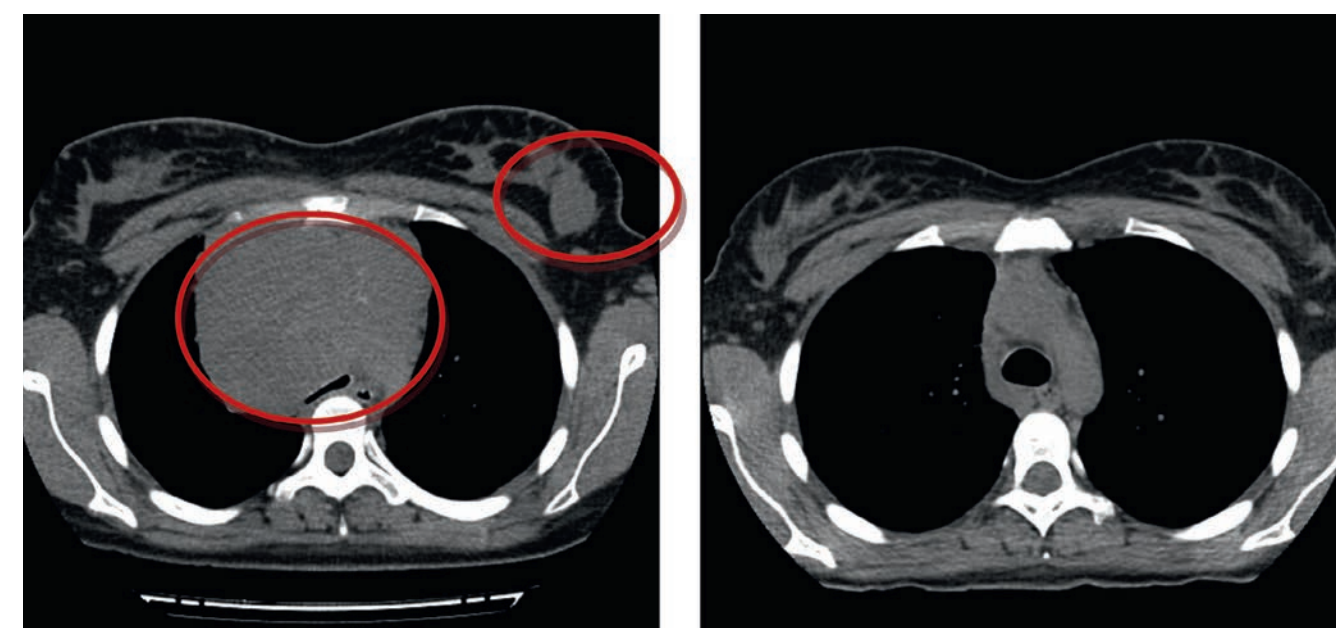


Рис. 3. Опухоль передне-верхнего средостения и изолированное вовлечение молочной железы больной ПМВКЛ до и после ПХТ

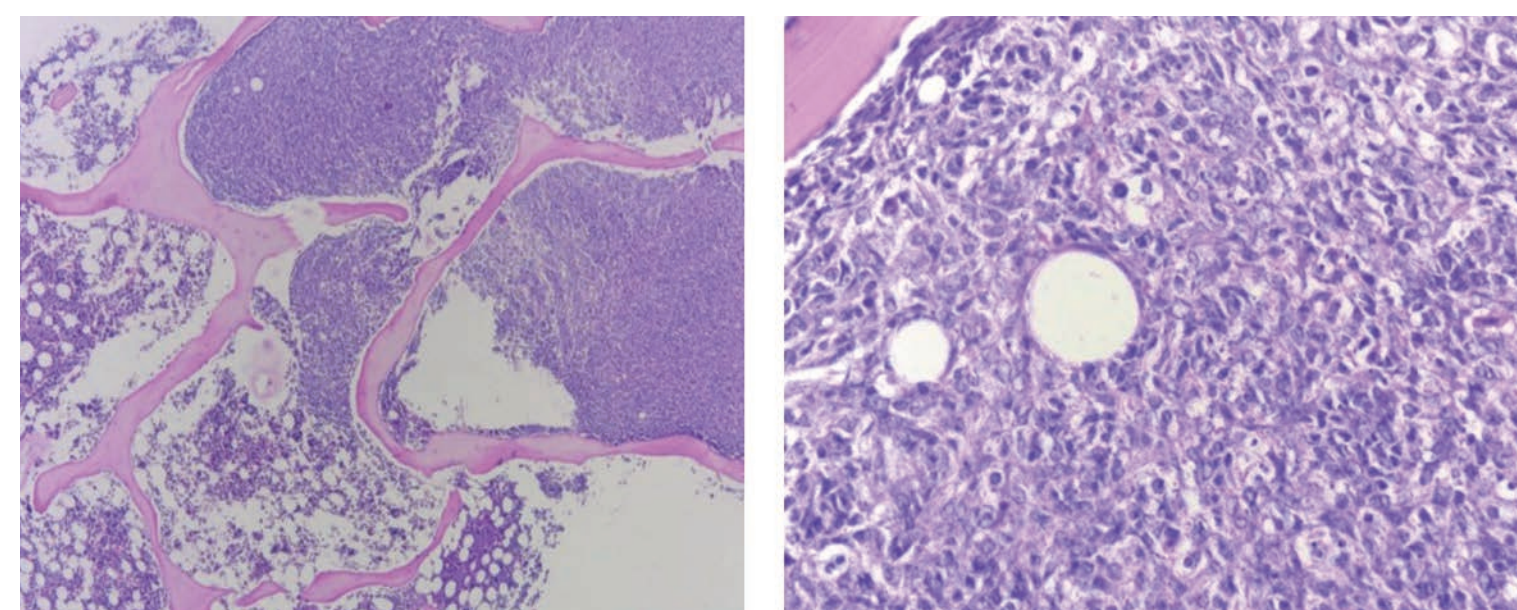


Рис. 4. Трепанобиоптат костного мозга. Часть костномозговых полостей диффузно выполнена крупными лимфоидными клетками с примесью гистиоцитов. Окраска гематоксилином и эозином ув. 50. и ув. 400