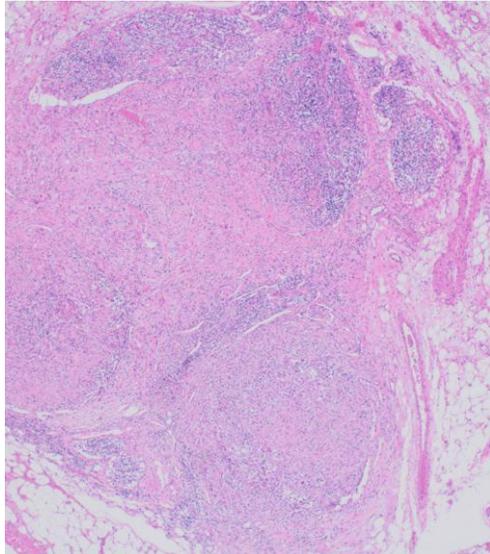


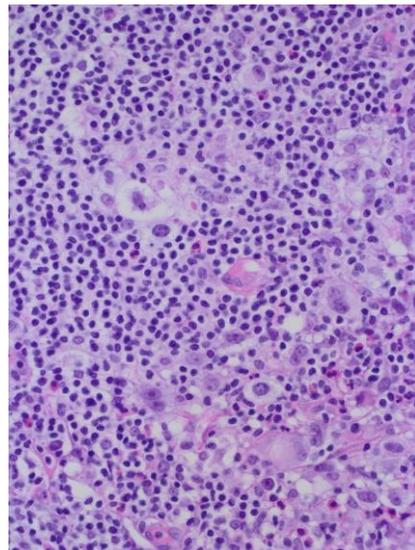
# Дифференциальная диагностика В-клеточных лимфом средостения

Анна Сергеевна Артемьева

Патологоанатомическое отделение с прозектурой  
ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова»  
Минздрава России



cHL

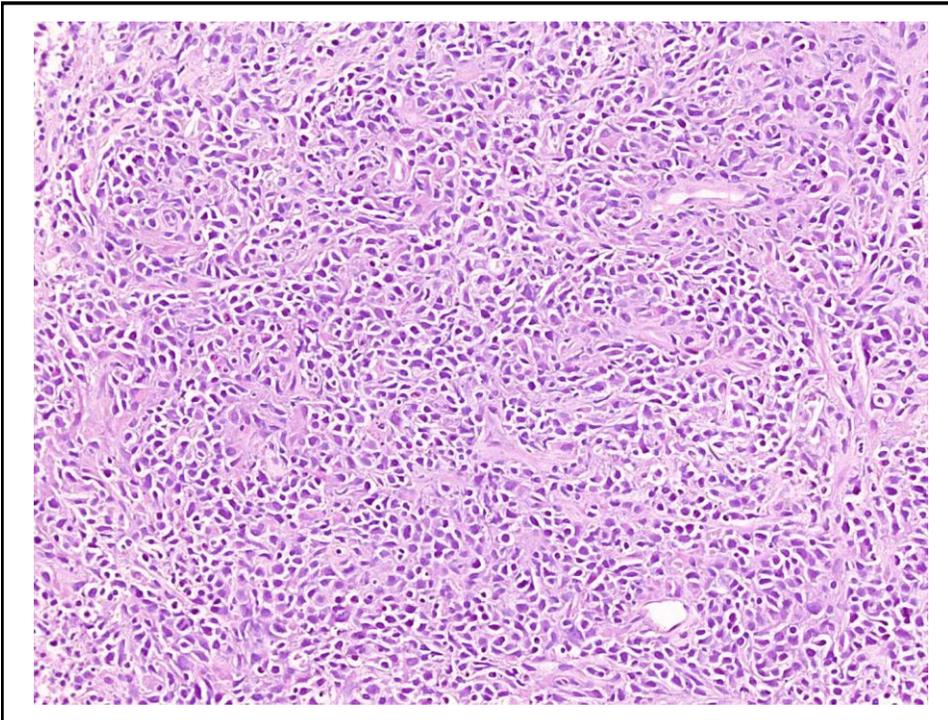
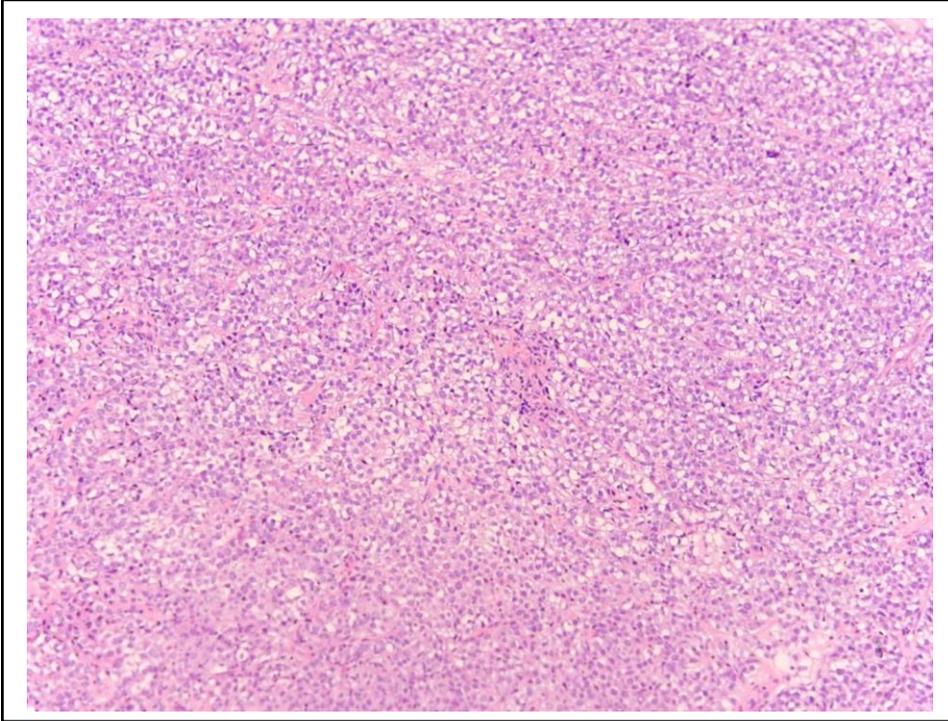


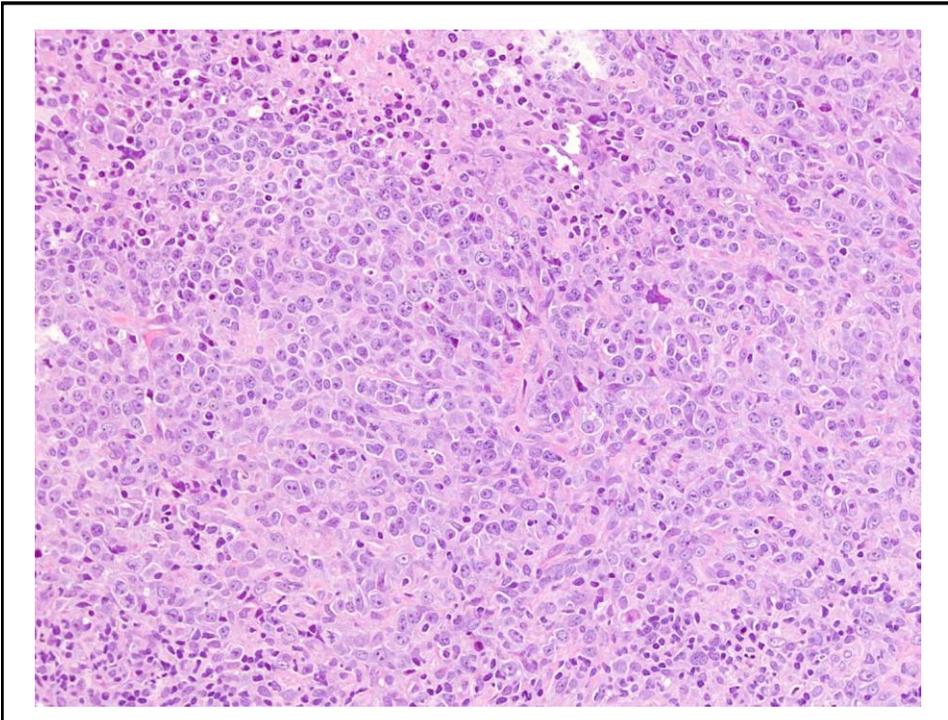
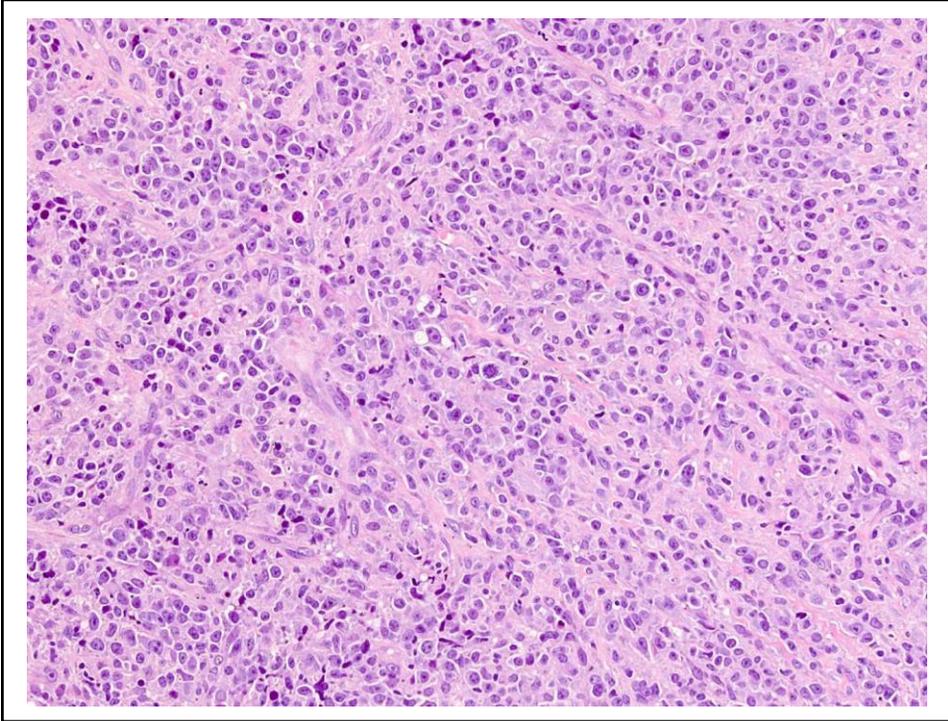
## Классическая лимфома Ходжкина

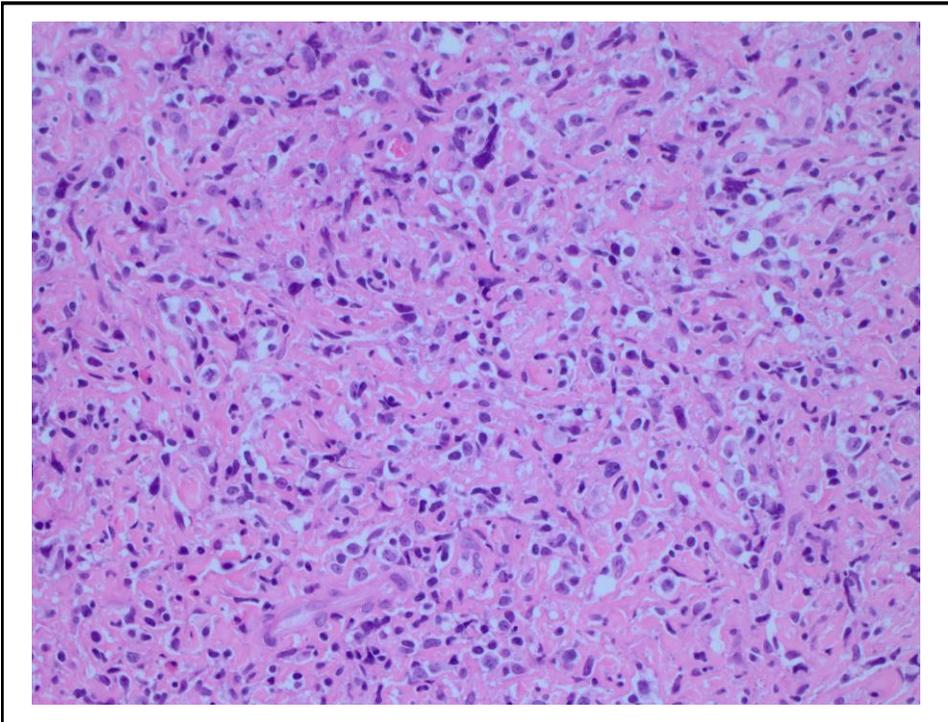
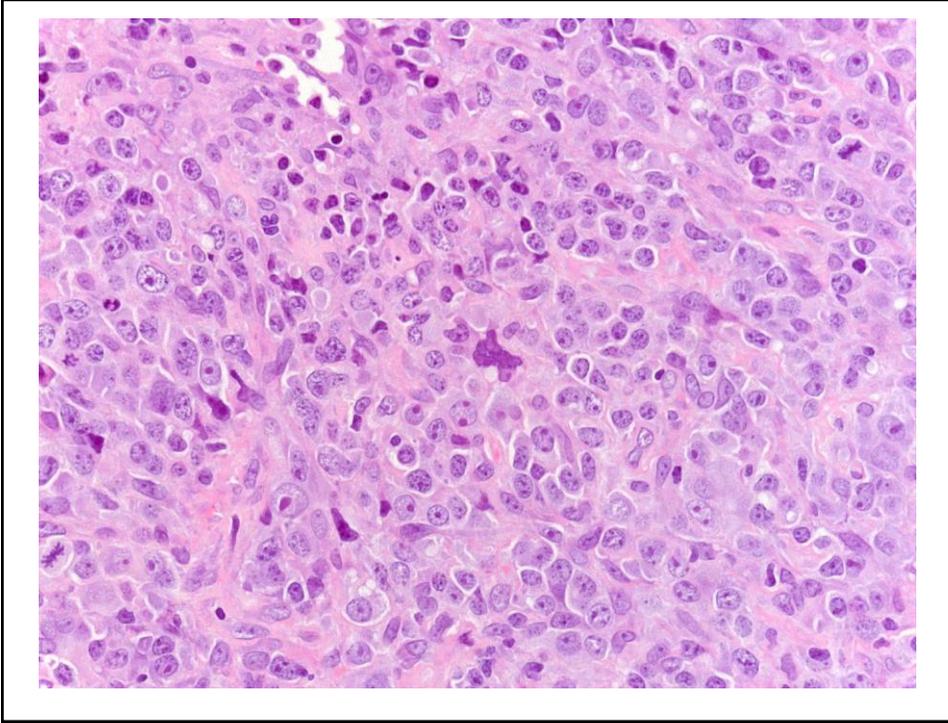
- Диагностические клетки
- Фоновый инфильтрат
- Фиброз

## ПМВЛ

- Пик заболеваемости – 3-4 десятилетие
- чаще встречается у женщин, соотношение М:Ж=1:2
- Объемное образование в средостении (кашель, одышка, дисфагия, синдром ВПВ)
- Местное распространение с поражением соседних органов
- отдаленное распространение в необычные локализации, такие как: яичники, почки, надпочечники, кишечник
- В-симптомы менее чем у 20% больных
- Поражение костного мозга в около 3%

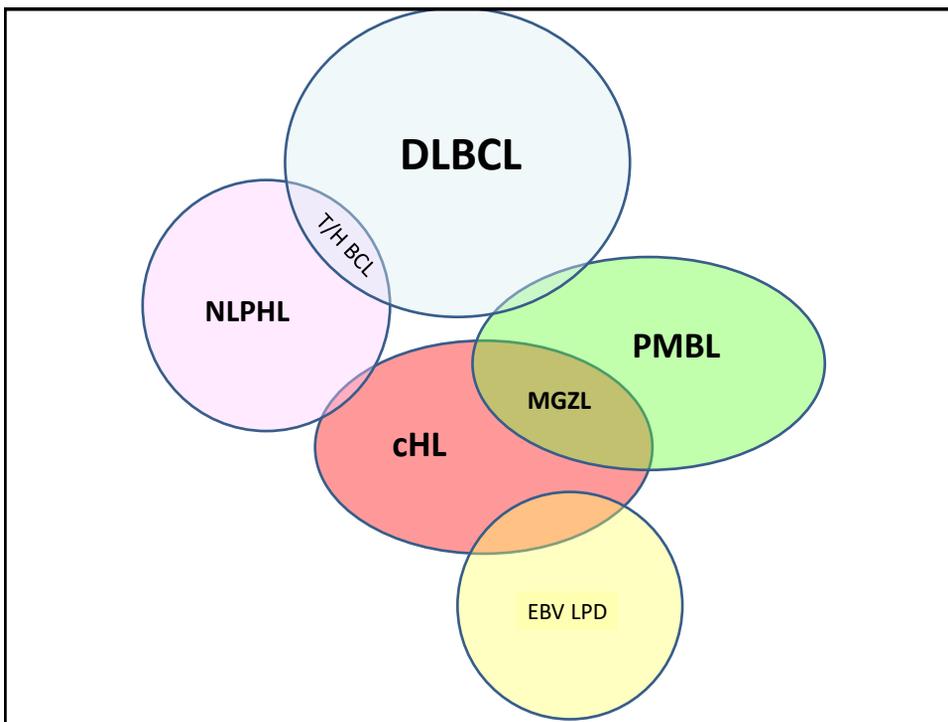






## ПМВЛ

- Интрестициальный фиброз
- Клеточный полиморфизм
- «Светлая» цитоплазма



WHO classification  
Tumors of haematopoetic and lymphoid tissues  
2008, 2017(2016)

В-клеточная лимфома, неклассифицируемая,  
с чертами промежуточными между  
диффузной крупноклеточной В-клеточной  
лимфомой и классической лимфомой  
Ходжкина

ICD-O код 9596-3

## Патогенез: сHL-MGZL-PMBL

- JAK-STAT – сигнальный путь:

- Повышение активности генов JAK2, STAT6
- Снижение активности генов SCOS1, PTPN1

- Иммунные регуляторные гены:

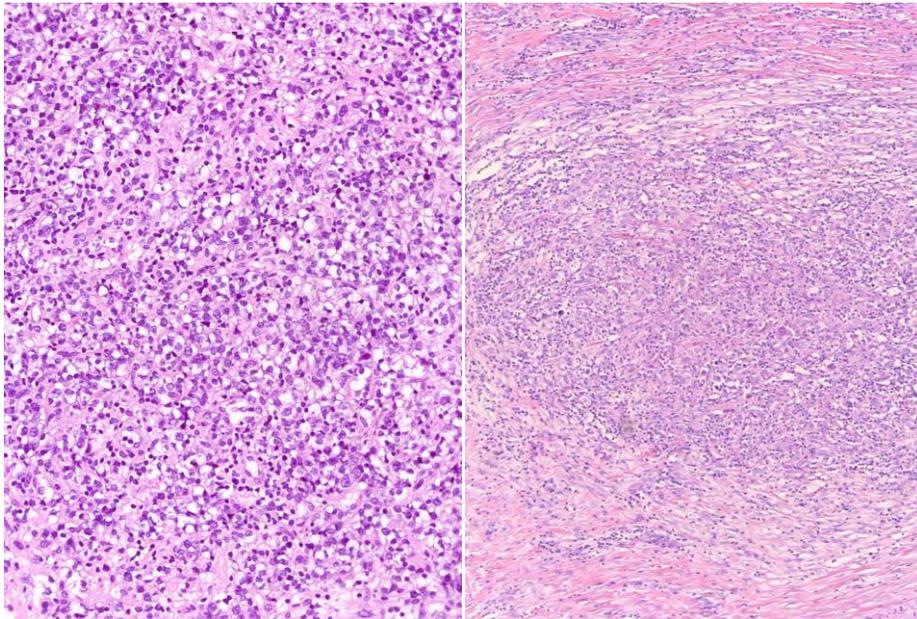
- Повышение активности PD-L1, PD-L2
- Снижение активности CIITA, HLADR, B2M

- NFκB – сигнальный путь:

- Повышение активности REL
- Снижение активности TNPAIP3

## МЛСЗ

- Мужчины > женщины
- Средний возраст 20-40 лет (13-70)
- Массивное образование средостения с/без вовлечением надключичных лимфоузлов
- Может поражать печень, селезенку, костный мозг



**PMBL**

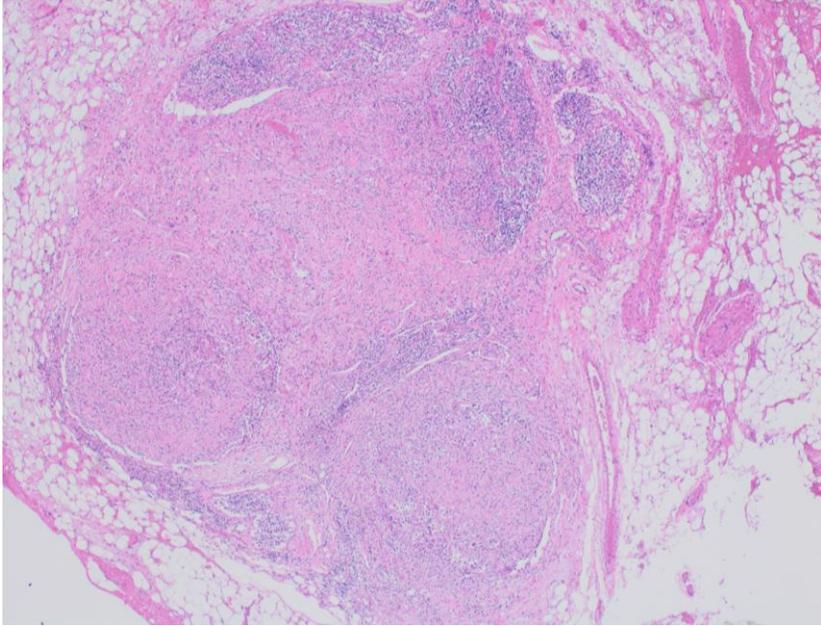
**cHL**

## иммунофенотип

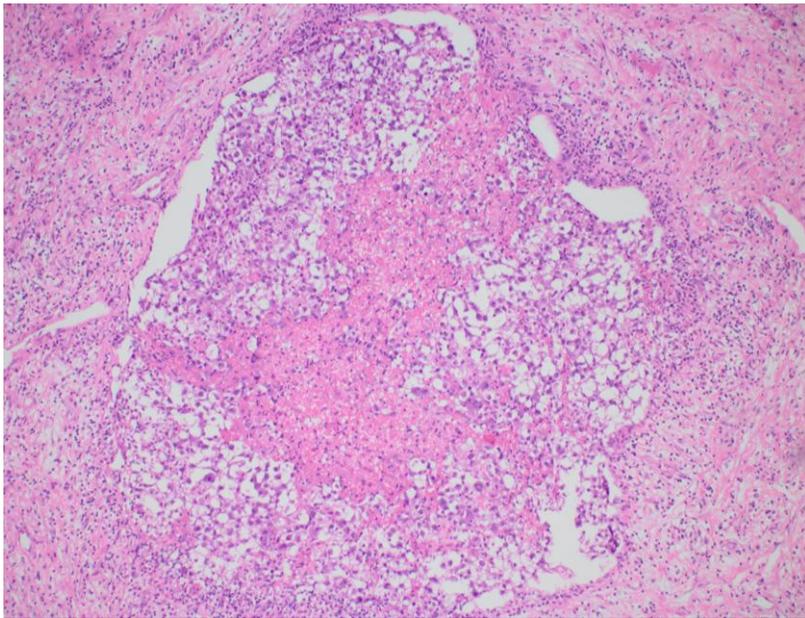
PMBL		сHL
+	CD20	-/+
+ (гетерогенно)	CD30	+
-	CD15	+
+	PAX5	+ (слабо)
+	LCA	-
+	CD23	-
+	OCT-2	-
+	BOB.1	-

## Морфологические варианты

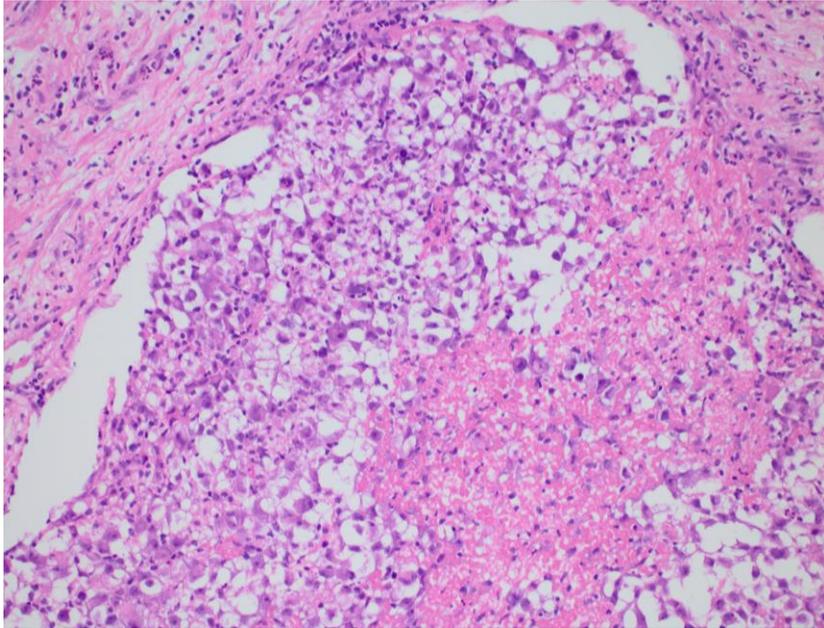
- сHL-like
- PMBL-like
- смешанная
- КОМПОЗИТНАЯ
- метахронная (последовательная)



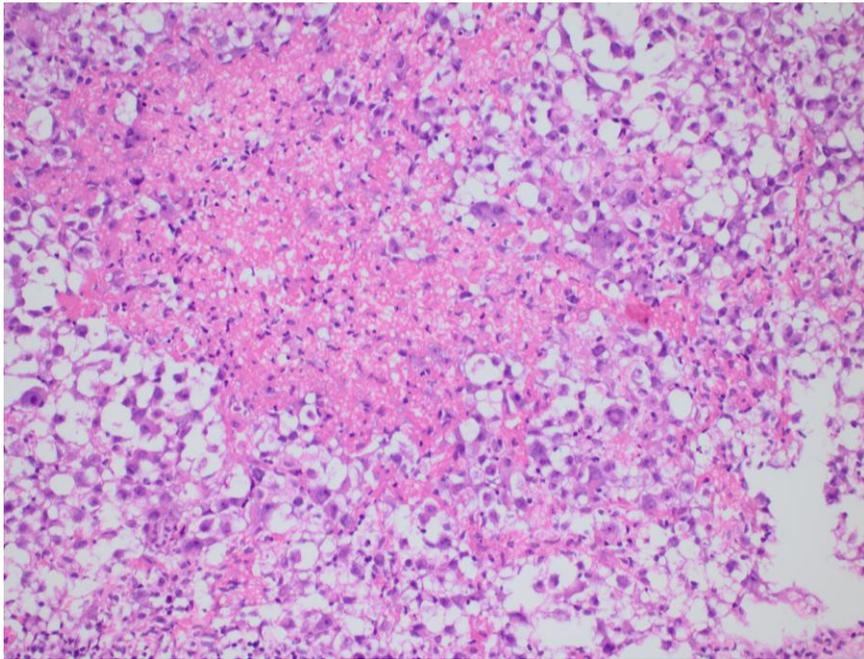
**Гематоксилин и эозин, х40**



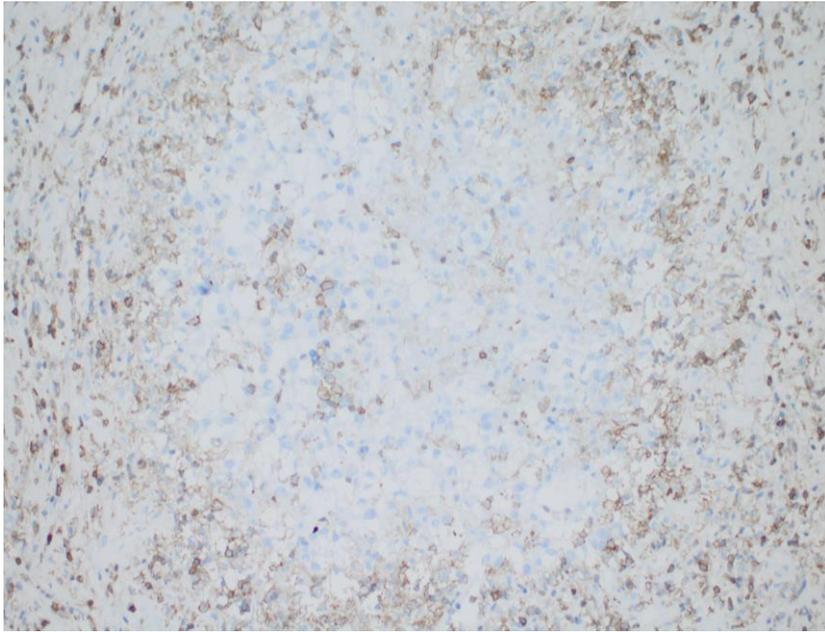
**Гематоксилин и эозин, х100**



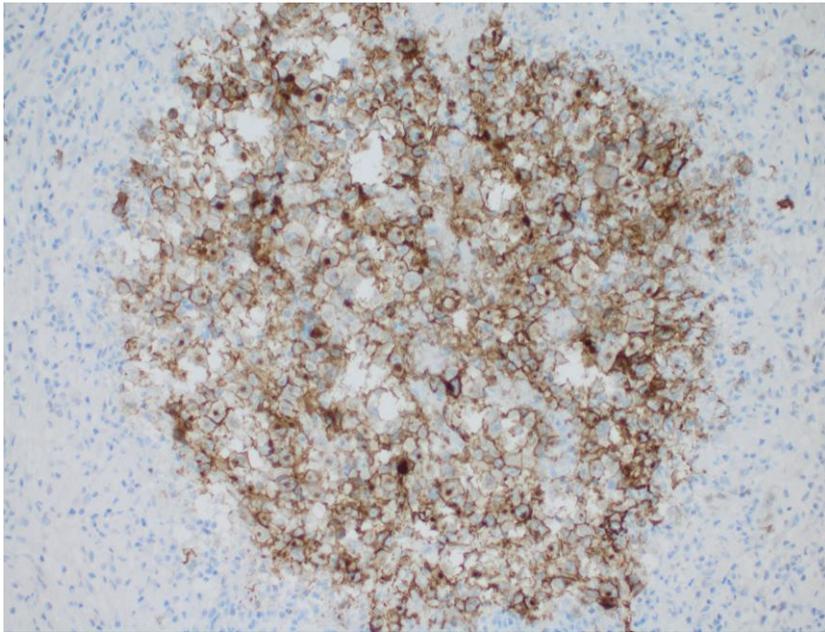
Гематоксилин и эозин, x200



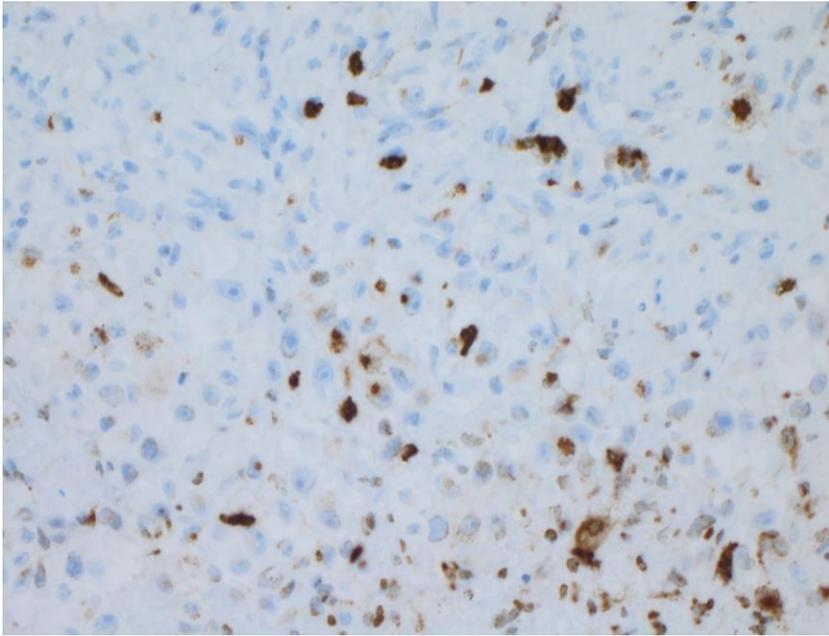
Гематоксилин и эозин, x200



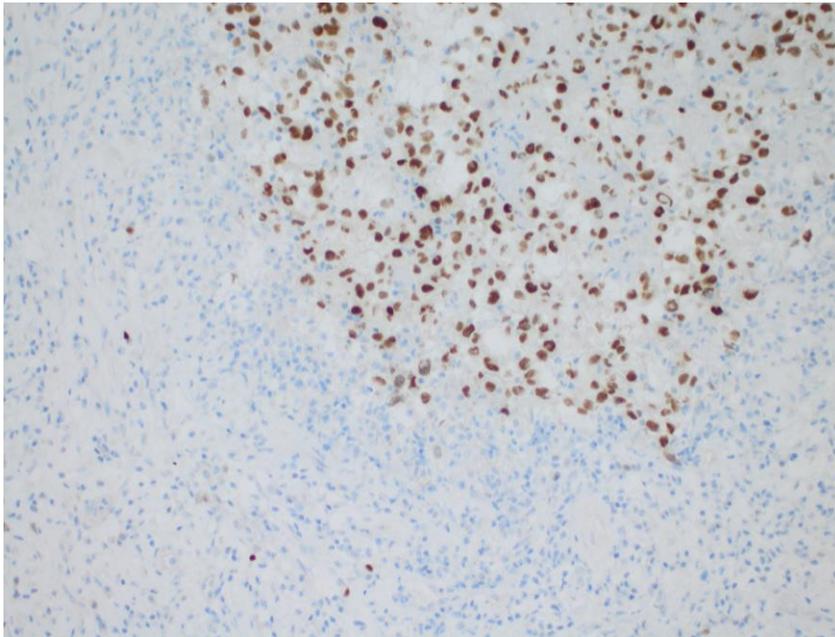
LCA, x200



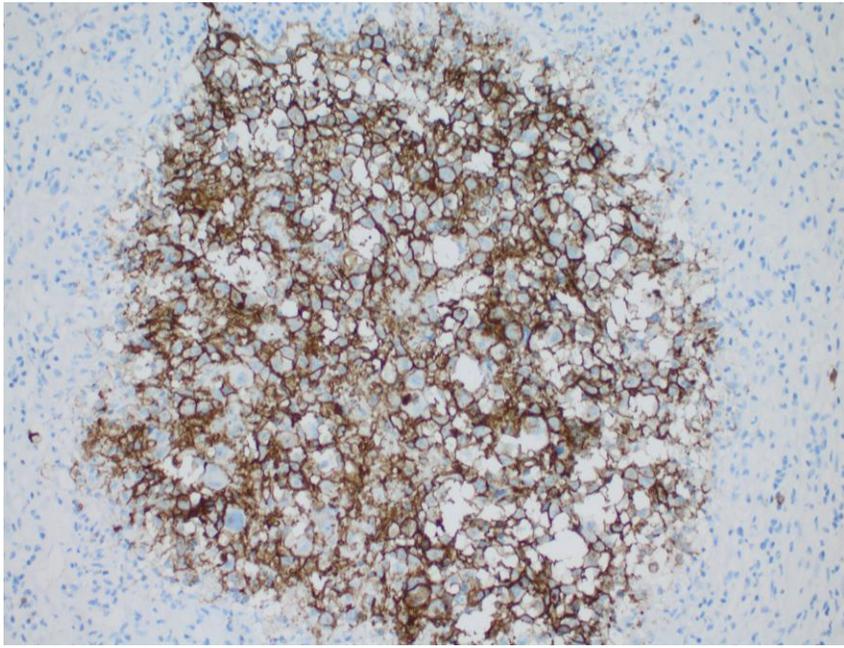
CD30, x200



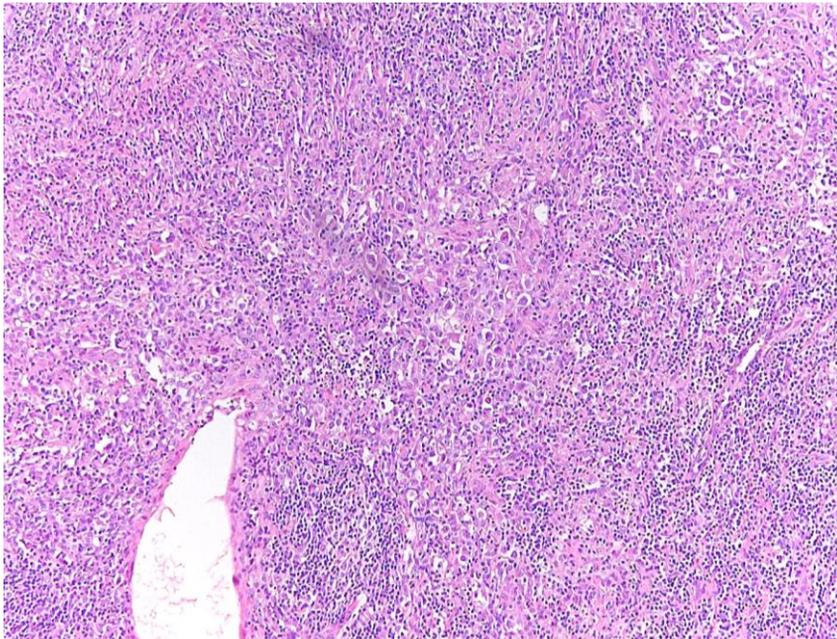
CD15, x400



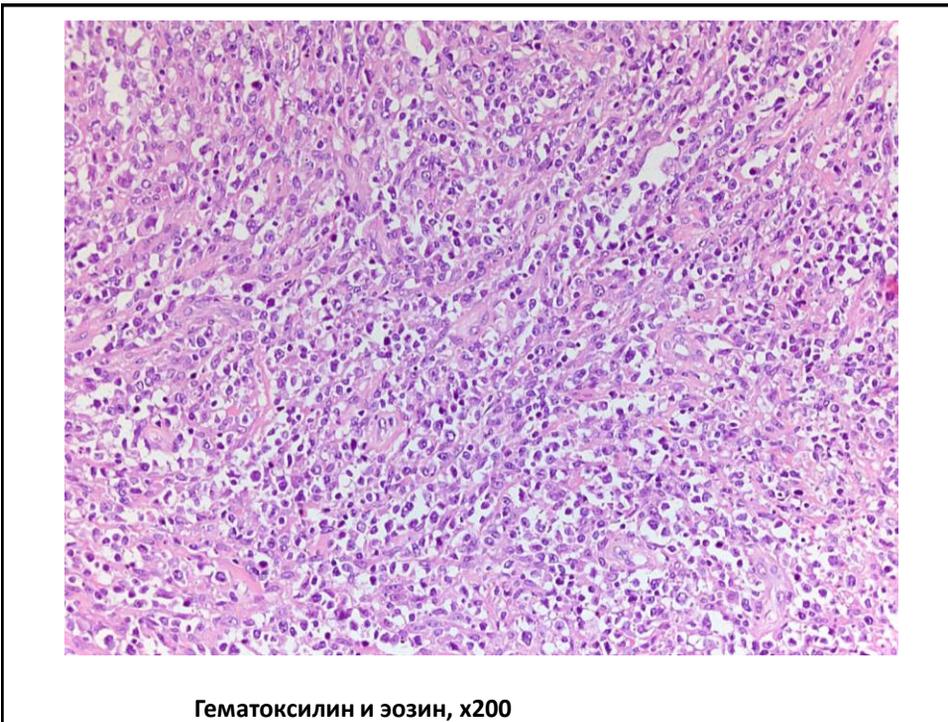
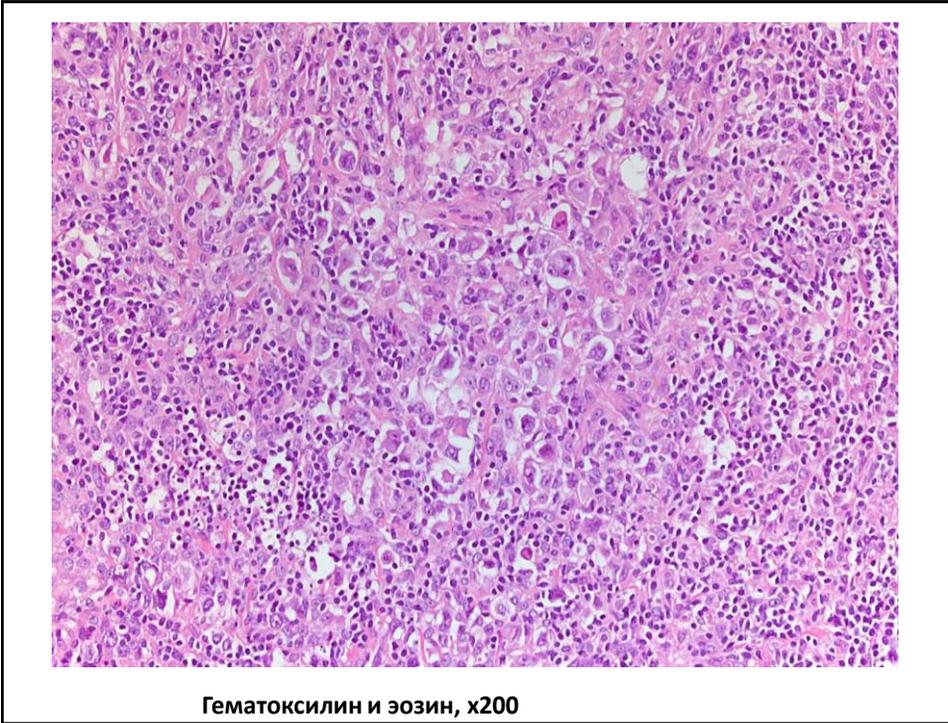
PAX-5, x200

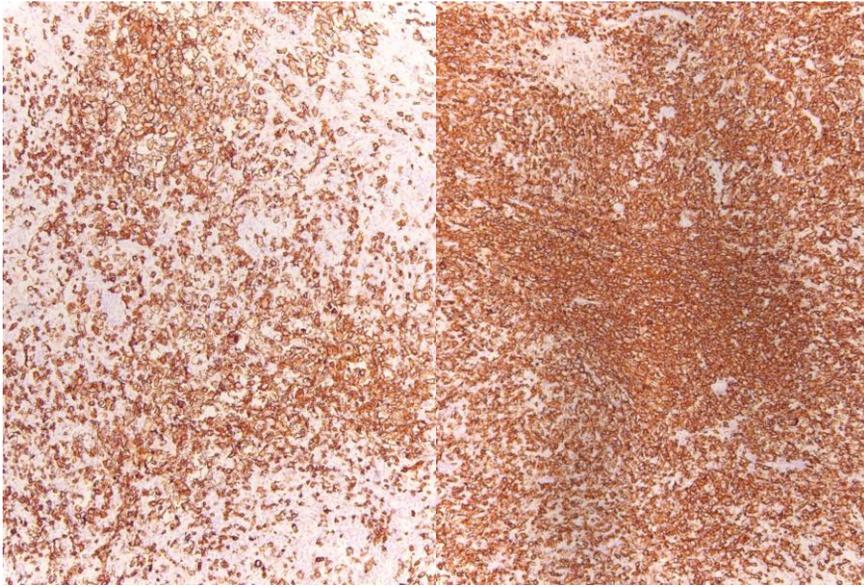


**CD20, x200**

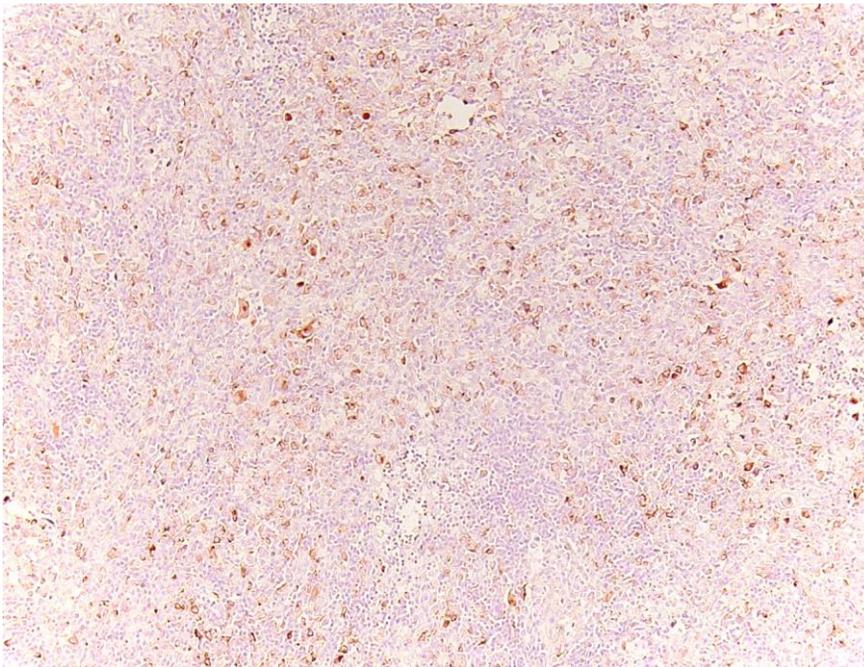


**Гематоксилин и эозин, x100**

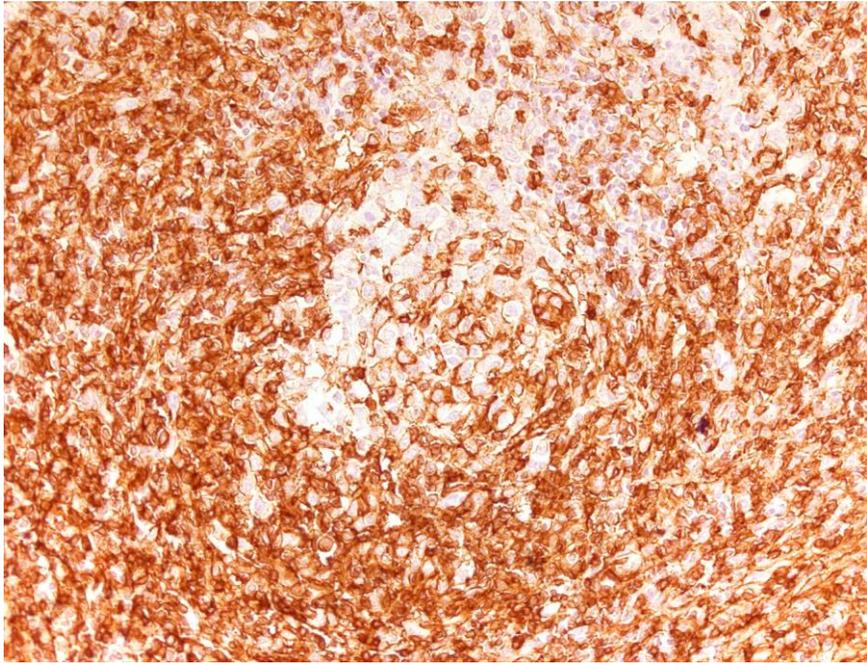




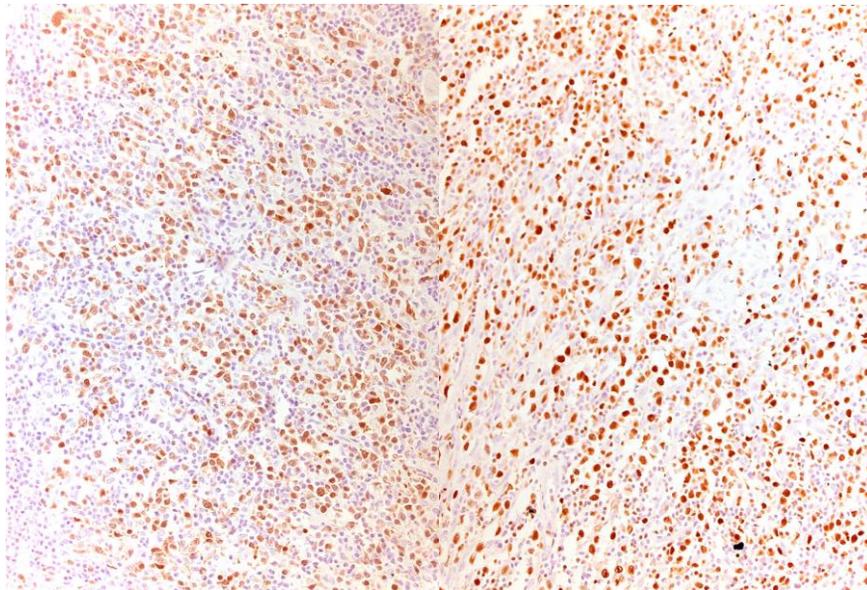
CD20, x100



CD30, x100



LCA, x200



BOB.1, x200

OCT-2, x200

## Геномный профиль МЛСЗ

ген	протеин	тип перестройки
XPO1	E571K	Миссенс-мутация
IGH	IGH-СІТА fusion	Слияние
TNFAIP3	Q110	Нонсенс-мутация
B2M	S14fs	Сдвиг рамки считывания
СІТА	СІТА-IGH fusion	слияние

Гипометилирование в зоне гена HOAX5

Для PMBL характерны эпигенетические нарушения в виде гиперметилирования зоны генов ERNA7 и DAPK1, в то время как для лимфомы Ходжкина свойственно гиперметилирование в зоне гена MMP9

## Клиническое значение

Ретроспективные исследования:

- безсобытийная 5-летняя выживаемость хуже чем при сHL

Проспективное исследование с DA-EPOCH-R:

- У пациентов с аналогичными клиническими характеристиками прогноз хуже по сравнению с PMBL

Blood 2015 Jan, 1, 125(1):33-9 USCAP 2015

**cHL vs cHL-like MGZL**

CD20, CD3, CD30, CD15, PAX-5,  
LCA

при интенсивной экспрессии  
CD20 →

В-линейные маркеры (CD79а,  
BOB.1, OCT-2)

**PMBL vs PMBL-like MGZL**

CD20, CD3, CD30, CD23, CD15,  
PAX-5, LCA

При интенсивной диффузной  
экспрессии CD30 и/или  
отсутствии экспрессии  
CD20/LCA →

В-линейные маркеры (CD79а,  
BOB.1, OCT-2)





НАУКА И ПРАКТИКА В  
ОБУЧЕНИИ ОНКОЛОГИИ  
SCIENCE AND PRACTICE  
IN ONCOLOGY TRAINING

**11-12.05**

Научно-практическая школа  
**«ЭРА ИММУНОТЕРАПИИ В ЛЕЧЕНИИ  
ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ»**  
SPOT - Science and Practice in Oncology Training)

г. Санкт-Петербург, пос. Песочный, ул. Ленинградская 68 (ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России)