

О. Е. Кшановський, М. С. Опанасенко
**ПЕРВИННА НЕХОДЖКІНСЬКА ЛІМФОМА ЛЕГЕНЬ:
ПРЕЗЕНТАЦІЯ КЛІНІЧНОГО ВИПАДКУ**

ДУ «Національний інститут фізіотрії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського НАМН України»

Вступ. Неходжкінські лімфоми являють собою групу гістологічно і біологічно неоднорідних злякисних новоутворень лімфоїдної системи з неясною етіологією. Ризик захворювання зростає з часом і досягає максимуму у похилому та старечому віці. Первинне пухлинне вогнище може знаходитися в лімфатичних вузлах (нодальне ураження) або в інших органах і тканинах (екстранодальна локалізація). Екстранодальні варіанти складають 24–48 % від всіх неходжкінських лімфом. Частота ураження різних органів і тканин неоднакова — найчастіше вражається шлунково-кишковий тракт, кільце Пірогова-Вальдейера, головний мозок, молочна та щитовидна залози. Первинна неходжкінська лімфома легень дуже рідкісна, її частка складає лише 0,4 % від всіх форм лімфом. Первинний процес в легенях слід відрізнити від вторинного. Клінічна ситуація поєданого ураження периферичних лімфатичних вузлів із

залученням легень трактується як вторинне екстранодальне ураження.

Матеріали і методи. За весь час існування відділення торакальної хірургії і інвазивних методів діагностики було виявлено лише один випадок первинної неходжкінської лімфоми легень. Захворювання виявлено у пацієнта 49 років, який звернувся зі скаргами на покашлювання з виділенням невеликої кількості слизового мокротиння. При опитуванні стало відомо, що хворий протягом багатьох років працює водієм зернового, вказує на значну запиленість зерновим пилом на робочому місці. Тютюнопаління та онкологічний анамнез заперечує. Захворювання інших систем не відмічає.

Клініко-лабораторне та інструментальне обстеження включало: загальні аналізи крові та сечі, біохімічний аналіз крові, спірометрію, електро- та ехокардіографію, спіральну

комп'ютерну томографію, бронхоскопію.

Гістологічний діагноз встановлювався двома групами патоморфологів, використовуючи REAL-класифікацію лімфом, прийняту ВООЗ, і базувалася на наступних критеріях: тканина — щільний лімфоїдний інфільтрат, розміри лімфоцитів, реакція цитоплазми, ексцентричність ядер, форма ядер, наявність лімфоїдних фолікулів без чіткої маргінальної та мантийної зони, наявність фігур мітозу.

Імунофенотипування проводилось із застосуванням моноклональних антитіл до CD4, CD5, CD10, CD20, CD20cy, CD23, BCL2, Ki-67, cyclin-D1, B-Cell-Specific Activator Protein.

Результати. При рентгенографічному дослідженні запідозрено, а після проведення мультиспіральної комп'ютерної томографії виявлено два об'єми утворення округлої форми з нечіткими контурами, дрібнокомірчастої структури з видимими просвітами субсегментарних бронхів на її фоні. Дані утворення мали розміри $3,6 \times 2,7 \times 2,0$ см та $2,2 \times 2,0 \times 2,0$ см і локалізувались відповідно в S6 та S9 нижньої долі правої легені. Патології прилеглих тканин, а також органів середостіння виявлено не було.

Загальні та біохімічні аналізи крові та сечі, дані спірометрії, кардіо- та ехокардіографії відображали загальні параметри гомеостазу пацієнта та не виходили за межі норми. Бронхоскопічне дослідження патології трахеобронхіального дерева не виявило.

Хворому було виконано типову резекцію нижньої долі справа з медіастинальною лімфодисекцією. На розрізі пухлинні вузли були щільної консистенції, мали темно-сірий колір, муфтоподібно охоплювали субсегментарні бронхи V6 та V9. Із особливостей втручання — плевральна порожнина тотально облітерована, виконувалися інтраплевральний, а в деяких ділянках екстраплевральний пневмоліз, декортикація верхньої долі. Тривалість втручання — 3 год 10 хв, інтраопераційна крововтрата — 110 мл. Інтраопераційні та післяопераційні ускладнення не відмічались.

Гістологічно та імуногістохімічно встановлено фенотип пухлини — екстранодальна В-клітинна лімфома з клітин маргі-

нальної зони асоційованої з бронхом лімфоїдної тканини (MALT-лімфома). Змін внутрішньогрудних лімфатичних вузлів не виявлено.

З метою підтвердження первинного екстранодального ураження легень, хворому було проведено МСКТ скринінг органів черевної порожнини та малого тазу із внутрішньовенним контрастним підсиленням та стерильну пункцію. Патології виявлено не було.

27 днів післяопераційного періоду хворий перебував у стаціонарі, був консультований онкологом, і виписаний на лікування в онкодиспансер за місцем проживання для проведення хіміотерапії.

Обговорення і висновки. Легені являються порівняно частою локалізацією вторинного ураження неходжкінських лімфом, первинні ж неходжкінські лімфоми є дуже рідкісною патологією. Найчастіше ця група пухлин представлена В-клітинною лімфомою мукоза-асоційованої лімфоїдної тканини (MALT) стінки бронху. Зважаючи на поодинокість випадків, відомостей про етіологію та патогенез первинної неходжкінської лімфоми легені небагато. На думку багатьох вчених, їх поява в MALT стінки бронху є результатом тривалої антигенної стимуляції, аутоімунного захворювання або наявності хронічного інфекційного чинника. Рентгенологічні прояви захворювання різноманітні: вогнища (поодинокі і множинні, одно- і двобічні) та інфільтрати у будь-яких відділах легень. Прогноз захворювання сприятливий — десятирічна виживаність за різними даними досягає 70 %, що є високим показником, враховуючи зрілий та похилий вік пацієнтів. Проте частота рецидивів за повідомленнями в літературі складає 40–50 %. На даний час в світі немає єдиної думки щодо лікування хворих з первинною неходжкінською лімфомою легень. Терапія значною мірою залежить від клінічних проявів, повноти резекції і гістологічного типу пухлини. Подальше наукове дослідження та довготривале спостереження за пацієнтами потрібне для визначення алгоритму діагностики та лікування первинних неходжкінських лімфом легень.