Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно – Ясенецкого»
Кафедра лучевой диагностики ИПО

Ультразвуковая диагностика диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфомы с редкой локализацией первичного очага в седалищном нерве: клинический случай и обзор литературы

https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-63-76

Ультразвуковая диагностика диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфомы с редкой локализацией первичного очага в седалищном нерве: клинический случай и обзор литературы

М.Г. Данилова[1], В.Г. Салтыкова[2]

[1] Клиники доказательной медицины "Умка Фэмили", г. Ростов-на-Дону
[2] ФГБОУ ДПО "Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва

Выполнила:

ординатор 2 года обучения

Направление:

Ультразвуковая диагностика

Шумбасова Наталья

Владимировна

Красноярск, 2023

Диффузная крупноклеточная В – клеточная лимфома

Гетерогенная группа лимфатических опухолей с различными клиническими, морфологическими, иммунофенотипическими, цитогенетическими проявлениями и с разным ответом на терапию

Диффузная крупноклеточная В – клеточная лимфома является наиболее распространенным вариантом лимфопролиферативных заболеваний взрослых (30-40% от всех неходжкинских лимфом)

- ✓ *Субстрат опухоли* – крупные лимфоидные В – клетки
- ✓ *Заболеваемость* – в среднем 4-5 на 100 000 населения, ежегодно 123 000 новых случаев
- ✓ *Факторы риска* – гепатит С, ВИЧ, аутоиммунные заболевания
- ✓ *Средний возраст, пол* – 60 лет, мужчины и женщины с равной частотой

Диффузная крупноклеточная В – клеточная лимфома

Экстранодальная диффузная крупноклеточная В – клеточная лимфома – заболевание с первичным поражением любого органа, кроме лимфатических узлов

- ✓ **Нейролимфоматоз** – процесс инфильтрации клетками лимфомы ткани периферических нервов (в 90 % случаях классифицируются как неходжкинские лимфомы)
- ✓ *Первичные лимфомы периферической нервной системы являются редким проявлением диффузной крупноклеточной В – клеточной лимфомы*

Обзор 2003 г. **72 случая нейролимфоматоза**, вызванного неходжскинской лимфомой за **28-летний период**

Baehring J.M., Damek D., Martin E.C., Betensky R.A., Hochberg F.H. Neurolymphomatosis. Neuro Oncol. 2003; 5 (2): 104-105. http//doi.org/10.1093/neuonc/nop021

Нейролимфоматоз

❖ **Нейролимфоматоз** – это необычная форма первичной лимфомы, которая впервые была описана в 1934 году, как локальная инвазия злокачественных клеток в периферические нервы, корешки и черепно – мозговые нервы

Lhermitte J., Trelles J. Neurolymphomatosis peripherique humaine. Press Med. 1934; 42: 289-292

❖ ***Поражение периферических нервов в результате:***

✓ метастазирования системной лимфомы;

✓ прямого прорастания в нерв из прилежащей к нервному стволу лимфомы;

✓ *изолированного первичного поражения периферической нервной системы злокачественными лимфоцитами*

Первичный нейролимфоматоз

- ✓ **Клиника:** прогрессирующая сенсомоторная периферическая невропатия (сильная боль и слабость мышц, иннервируемых пораженным нервом)
- ✓ **Диагностика**: затруднительна из – за неспецифичности и большого разнообразия клинической симптоматики, обширного дифференциального диагноза

⇩

поздняя диагностика и прогрессирование заболевания

Дифференциальная диагностика:

- ✓ *Шваннома* – произрастает из одного отдельного пучка, имеет четкие, ровные контуры, при ЦДК множественные локусы кровотока (более 50 % площади образования)
- ✓ *Нейрофиброма* – в новообразование вовлечено множество нервных пучков, имеет ровные, четкие/нечеткие контуры, при ЦДК аваскулярно, либо с единичными локусами кровотока

Диагностика нейролимфоматоза

- ✓ **Лабораторные исследования** – выявление ожидаемых при лимфоме изменений крови
- ✓ **Инструментальная диагностика** – УЗИ, МРТ, ФДГ ПЭТ/КТ
- ✓ **«Золотой стандарт»** – биопсия нерва
- ✓ **ФДГ ПЭТ/КТ** – в 91 % случаев выявляет накопление радиофармпрепарата пораженным участком, обладает более высокой специфичностью, чем МРТ

Сравнительные результаты чувствительности различных методов диагностики:

- ✓ цитология ликвора 40%
- ✓ МРТ 77%
- ✓ ФДГ ПЭТ/КТ 84%
- ✓ биопсия 88%

S. Grisariu et al. International Primary CNS Lymphoma Collaborative Group. Neurolymphomatosis: an international primary CNS Lymphoma Collaborative Group report. 2010; 115 (24): 5005-5511

Нейролимфоматоз

УЗИ и МРТ

- ✓ измененный участок периферического нерва за счет веретеновидного утолщения
- ✓ потеря типичной пучковой дифференцировки (снижение эхогенности)
- ✓ наличие вытянутых участков кистозной дегенерации

Лечение: системная/интратекальная химиотерапия, лучевая терапия, стероиды (аналогично протоколам терапии, используемым при первичной лимфоме центральной нервной системы)

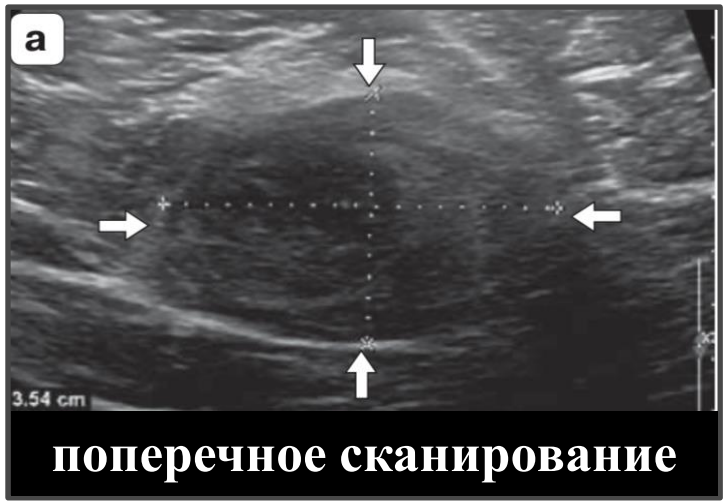
Прогноз неблагоприятный, медиана общей выживаемости составляет около 10 месяцев с момента первоначального диагноза

Клинический случай

Женщина, 67 лет

- ✓ **Клиника:** в течение 1 месяца появились боли по ходу левого седалищного нерва с иррадиацией в стопу, нарастающее нарушение функции в виде отсутствия сгибания и разгибания стопы, выраженная мышечная слабость, атрофия мышц левой нижней конечности
- ✓ **Анамнез:**
  - ❖ В возрасте 50 лет – радикальная мастэктомия левой молочной железы по поводу *инфильтрирующего протокового рака левой молочной железы*
  - ❖ В возрасте 58 лет – тиреоидэктомия по поводу *папиллярной карциномы*
  - ❖ В возрасте 65 лет – объемное образование в подъягодичной области, расценено как фурункул, через 3 месяца удаление образования, по данным гистологии, ИГХА – *диффузная крупноклеточная В – клеточная лимфома*. Через 1 месяц после оперативного лечения проведено ФДГ ПЭТ/КТ – патология не выявлена
- ✓ **Ввиду появления вышеперечисленных жалоб обратилась к неврологу, направлена на обследование**

УЗИ мягких тканей левого бедра, В – режим



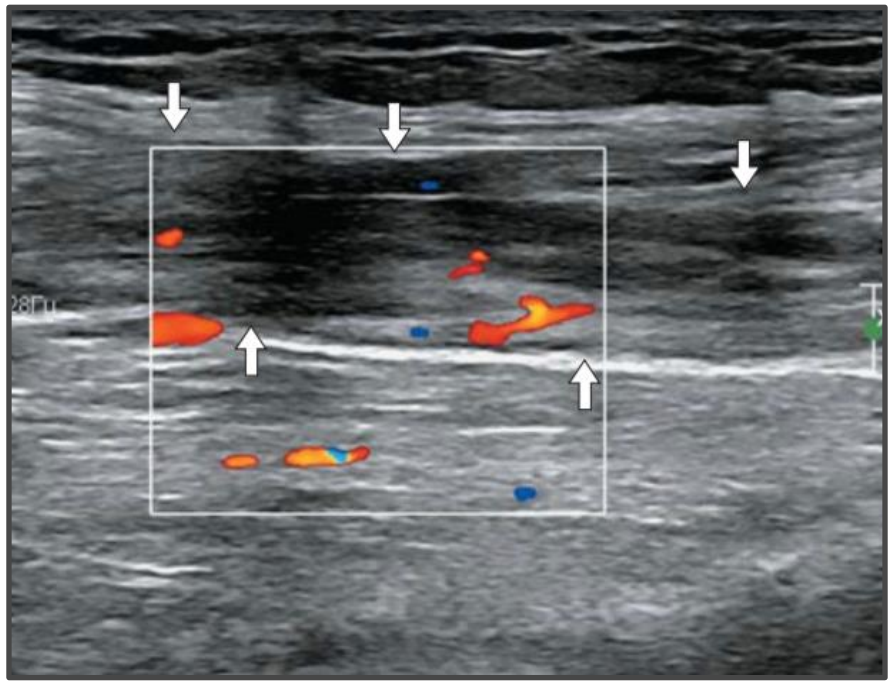
поперечное сканирование

продольное сканирование

- ✓ на уровне средней трети левого бедра визуализируется интраневральное, занимающее всю площадь поперечного сечения нерва, овальное образование, неоднородной структуры, пониженной эхогенности, с линейными анэхогенными включениями, размерами **9,5*2,3*3,5 см**; площадь поперечного сечения **6,5 см²**
- ✓ проксимальный диаметр седалищного нерва 4,9 мм, дистальный 4,0 мм (норма)

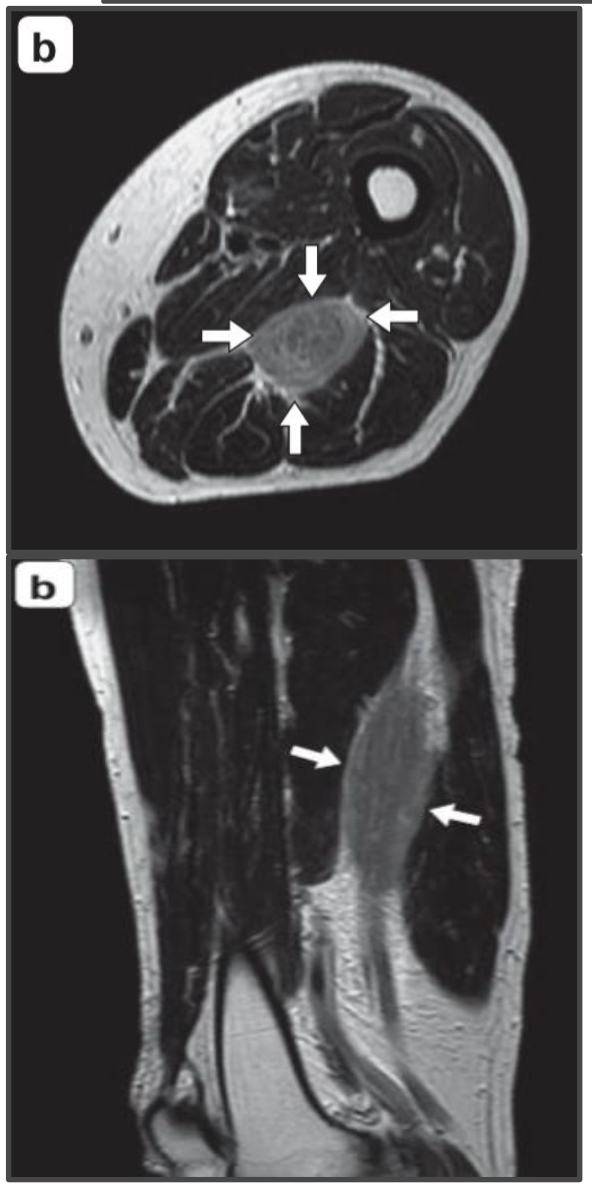
Заключение: **Интраневральное образование левого седалищного нерва на уровне средней трети бедра (дифференцировать с нейрофибромой)**

УЗИ мягких тканей левого бедра с ЦДК, продольное сканирование



В проекции образования седалищного нерва определяются единичные локусы кровотока

МРТ левого бедра Т2-ВИ, аксиальная и сагиттальная плоскость



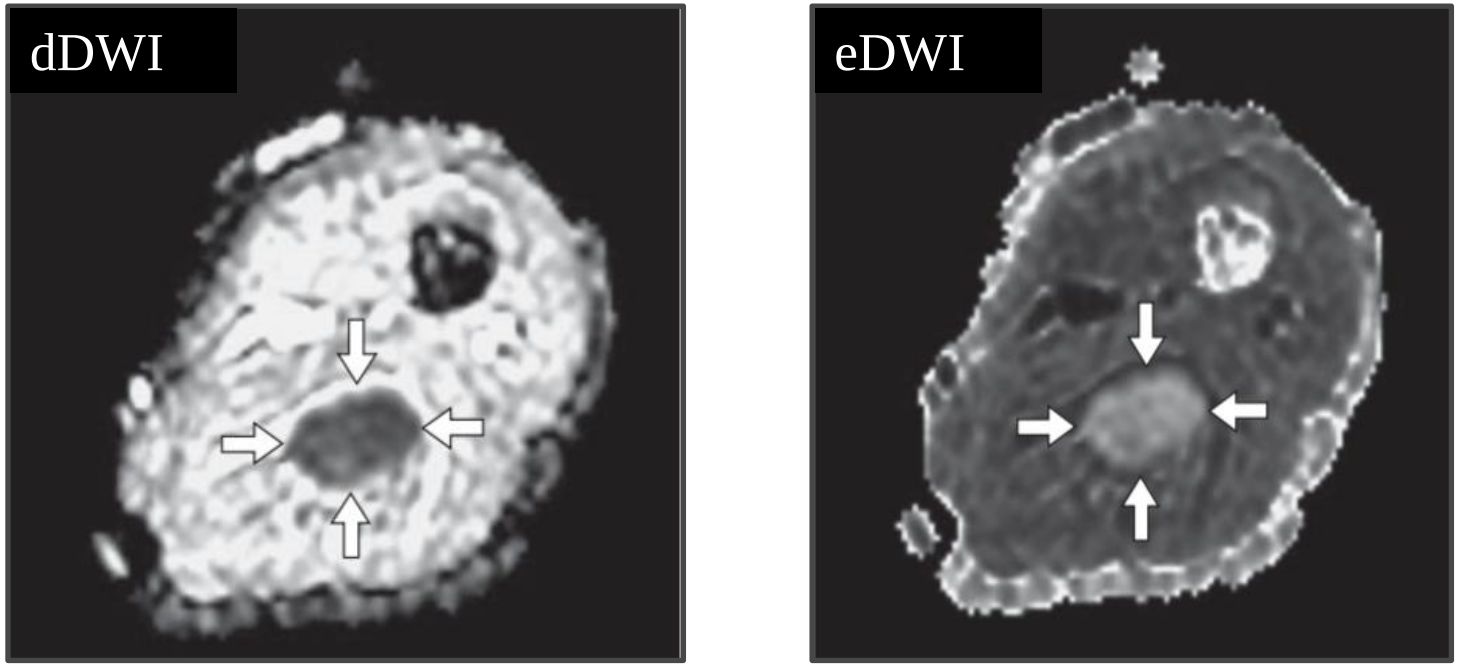
- ✓ в задних отделах средней и нижней третей бедра в проекции седалищного нерва определяется дополнительное объемное образование веретенообразной формы, с ровными четкими контурами, неоднородной структуры, **гиперинтенсивное**, размерами **10,6*2,4*3,6 см.**
- ✓ седалищный нерв краниальнее и каудальнее образования размером до **4 мм**

Заключение: Объемное образование в проекции седалищного нерва в средней и нижней третях левого бедра (может соответствовать невриноме, для уточнения рекомендована морфологическая верификация)

МРТ левого бедра Т2-STIR, сагиттальная плоскость

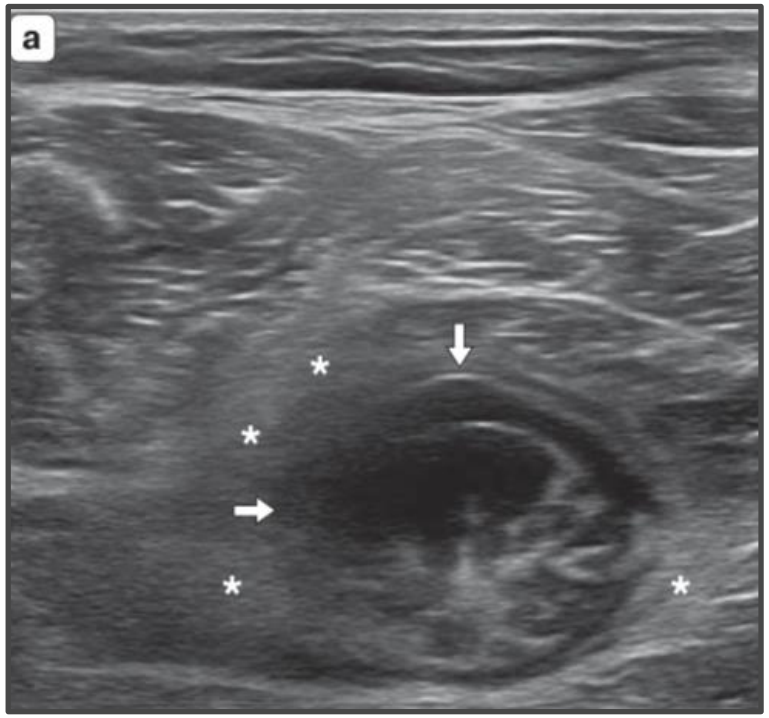
- ✓ в режиме подавления сигнала от жировой ткани, в проекции седалищного нерва определяется дополнительное образование веретенообразной формы, гиперинтенсивное, неоднородной структуры, с четкими ровными контурами, размерами **10,6*2,4*3,6 см**

МРТ левого бедра DWI, аксиальная плоскость

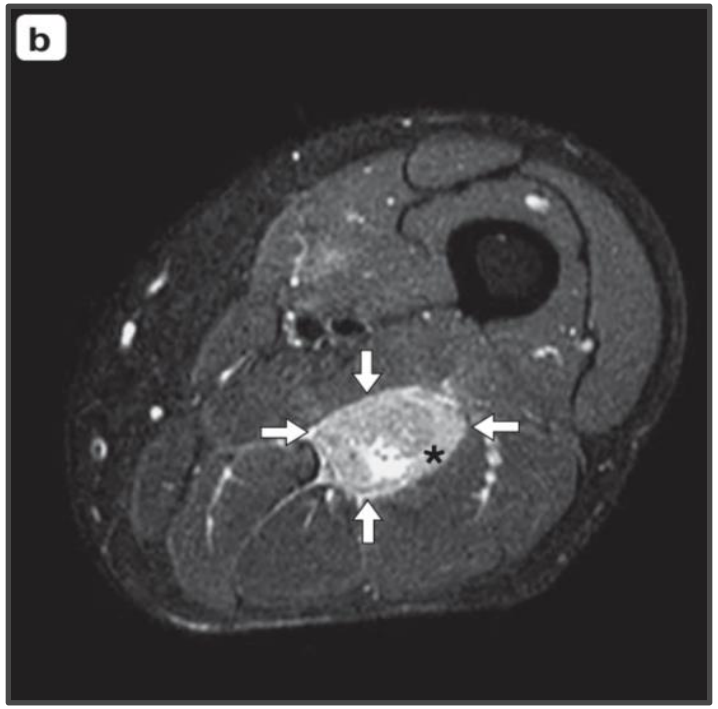


Образование в проекции седалищного нерва с признаками истинного ограничения диффузии на диффузно – взвешенных изображениях

Зона десмоплазии вокруг образования седалищного нерва

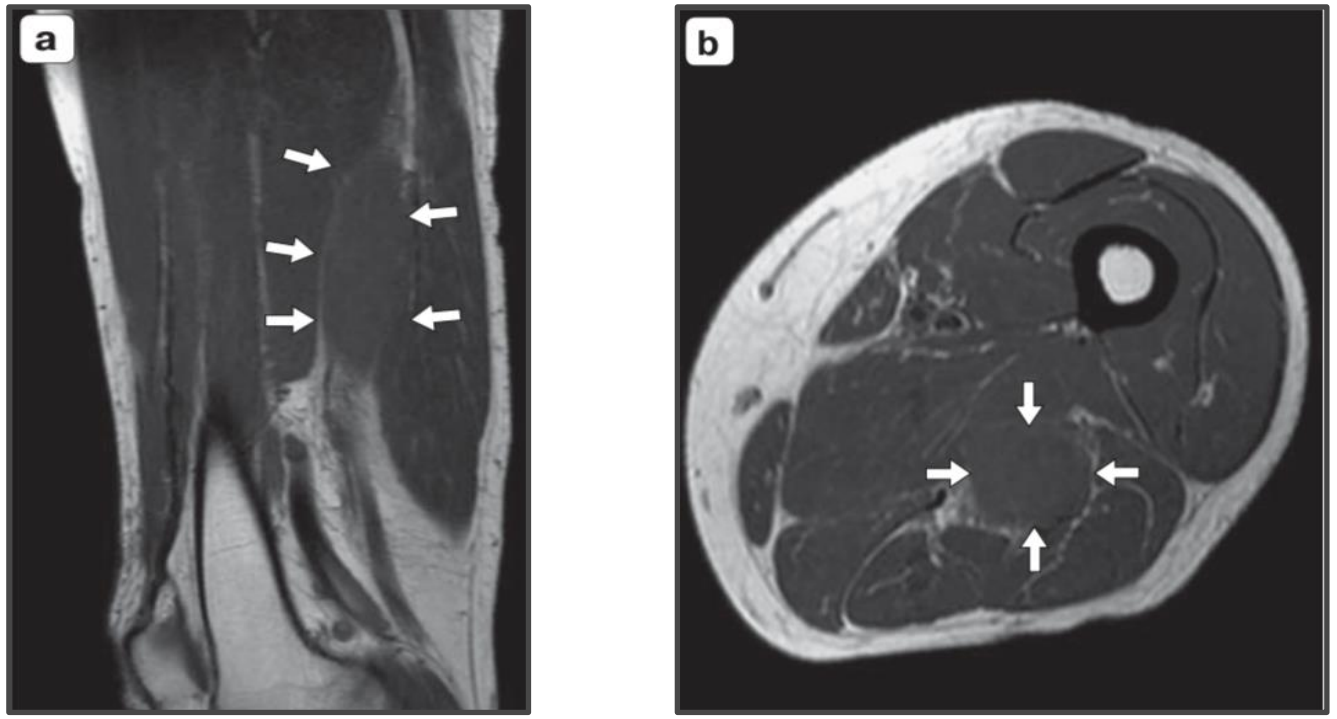


А) УЗИ, В – режим, поперечное сканирование – зона повышенной эхогенности вокруг образования



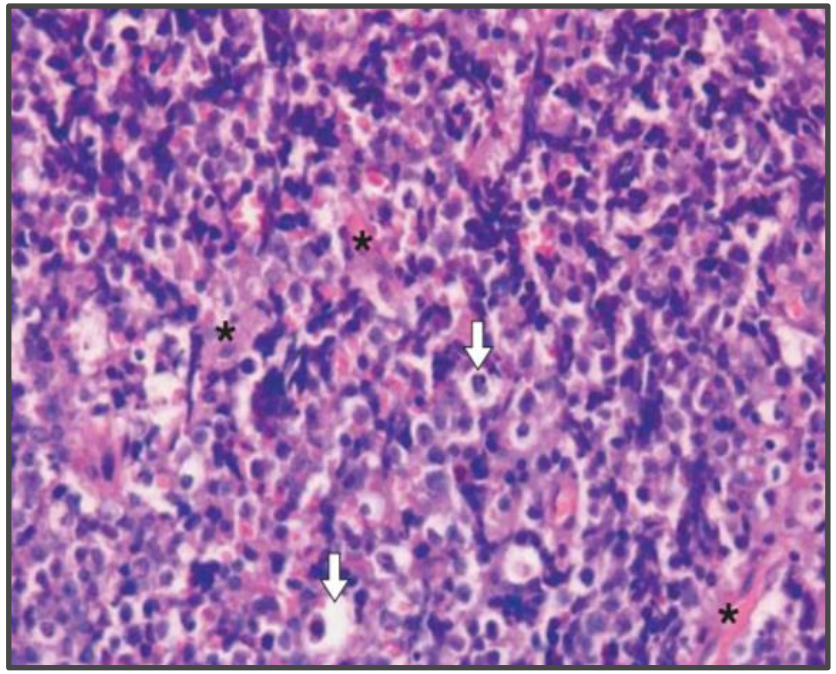
В) МРТ Т2-STIR, аксиальная плоскость

МРТ левого бедра Т1-ВИ, сагиттальная и аксиальная плоскость



В проекции седалищного нерва определяется дополнительное объемное образование веретенообразной формы, с ровными четкими контурами, **изоинтенсивное**, размерами **10,6*2,4*3,6 см**

Гистологическое исследование биоптата образования седалищного нерва



- ✓ окраска: гематоксилин + эозин, увеличение х200
- ✓ диффузный инфильтрат из крупных клеток с округлыми, округло – овальными ядрами, фасцикулы нерва

⇒ **диффузная крупноклеточная В – клеточная лимфома левого седалищного нерва**

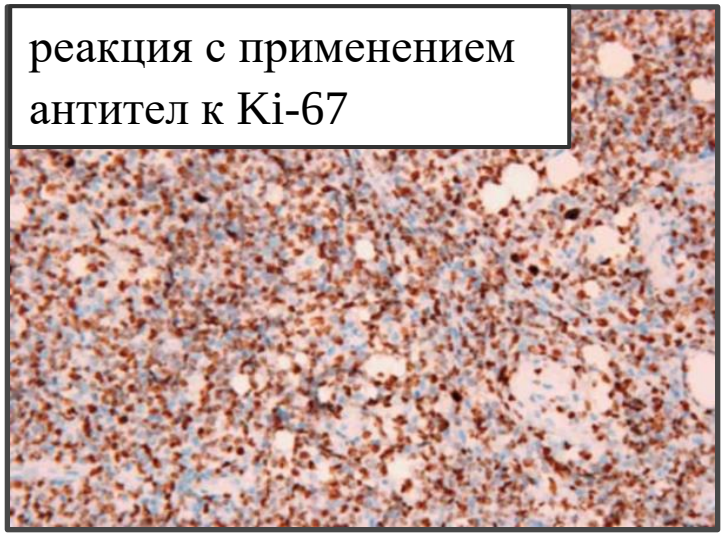
Иммуногистохимическое исследование биоптата образования седалищного нерва

реакция с применением антител к CD20

реакция с применением антител к MUM1

реакция с применением антител к BCL-2

реакция с применением антител к Ki-67



диффузная крупноклеточная В – клеточная лимфома левого седалищного нерва

Клинический случай

Женщина, 67 лет

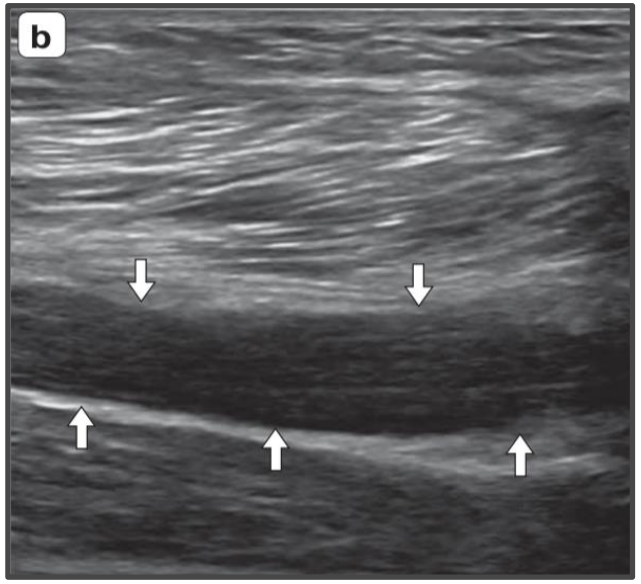
Диагноз: ***диффузная крупноклеточная В – клеточная лимфома левого седалищного нерва***

Лечение: химиотерапия по схеме R-CHOP (6 курсов)

В процессе лечения проводилось **динамическое наблюдение за структурой и размерами образования по данным УЗИ**

УЗИ мягких тканей левого бедра после второго курса химиотерапии, В – режим

поперечное сканирование



продольное сканирование

клиническая картина без изменений

- ✓ уменьшение размеров образования до **9,5*0,6*1,4** см, площади поперечного сечения до **0,65 см²**, структура образования без изменений, эхогенность пониженная, фасцикулярное строение не просматривается, зона десмопластической реакции не определяется. П/о рубец после биопсии без особенностей

УЗИ мягких тканей левого бедра после третьего курса химиотерапии, В – режим

поперечное сканирование

продольное сканирование

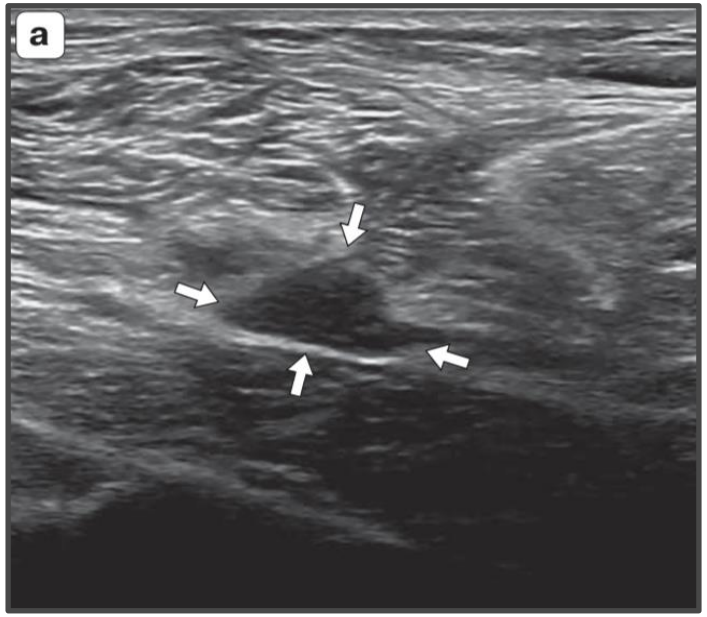
клиническая картина без изменений

- ✓ размеры образования не изменились по сравнению с результатами динамического УЗИ после второго курса ХТ
- ✓ изменение со стороны структуры образования – при продольном сканировании визуализируются линейные гиперэхогенные тяжи

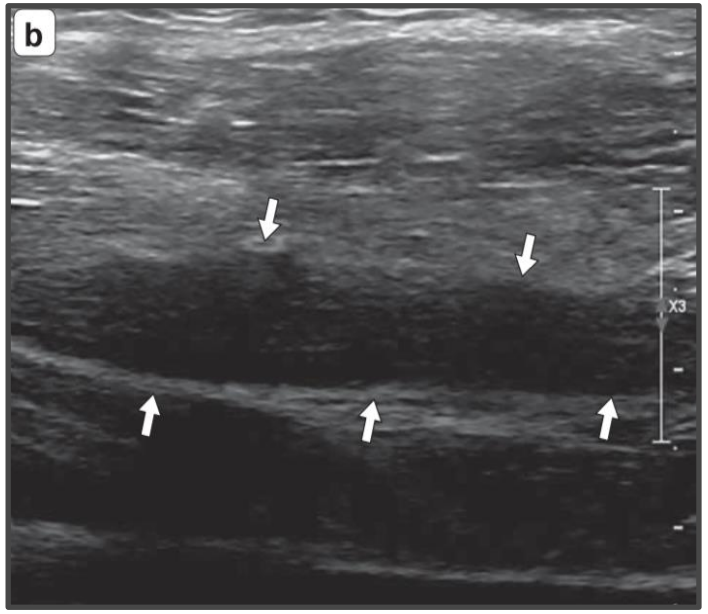
ФДГ ПЭТ/КТ после четвертого курса ХТ

- ✓ Отрицательная динамика по сравнению с предыдущими результатами исследования (2 года назад)
- ✓ **Появление метаболически высоко активного образования в средней доле правого легкого + участок слабой фиксации РФП в правой молочной железе (возможен опухолевый процесс) + очаг гиперфиксации РФП в прямой кишке (расценен как полип, рекомендовано дообследование)**
- ✓ *Патологической гиперфиксации РФП в костной системе и мягких тканях не выявлено*

УЗИ мягких тканей левого бедра после пятого курса химиотерапии, В – режим



поперечное сканирование



продольное сканирование

клиническая картина в виде выраженного болевого синдрома, атрофии мышц и снижения объема движений левой нижней конечности оставались прежними, без положительной динамики

- ✓ размеры образования и его структура не изменились по сравнению с состоянием после третьего курса ХТ

Заключение

- ✓ **Клиническое наблюдение пациента, представленное в статье, показало возможности применения УЗИ мягких тканей при выявлении объемных образований периферических нервов**
- ✓ *УЗИ позволяет на ранней стадии заболевания обнаружить наличие интраневрального образования* и направить диагностику в нужное русло для своевременной верификации диагноза
- ✓ *УЗИ используется при контроле размеров и структуры образований нервов на фоне химиотерапии*
- ✓ **Знание представленной патологии и возможного дифференциально – диагностического ряда должно способствовать раннему выявлению нейролимфоматоза периферических нервов**

Благодарю за внимание!