CẬP NHẬT CHẨN ĐOÁN VÀ ĐIỀU TRỊ U LYMPHO TẾ BÀO B TRUNG THẤT NGUYÊN PHÁT

Vũ Đức Bình
Nguyễn Lan Phương[1]
Phạm Vân Anh

[1] *Viện Huyết học – Truyền máu Trung ương*

Tác giả chịu trách nhiệm
Nguyễn Lan Phương
Viện Huyết học – Truyền máu Trung ương
Email: nguyenlanphuong791977@gmail.com

Ngày nhận bài: 12/08/2026
Ngày phản biện: 15/10/2026
Ngày đồng ý đăng: 28/10/2026

DOI: 10.52322/jocmbmh.155.0303

TÓM TẮT

Mục tiêu: Tổng hợp các bằng chứng hiện có về đặc điểm sinh học, chẩn đoán, đánh giá đáp ứng và chiến lược điều trị u lympho tế bào B trung thất nguyên phát (primary mediastinal B-cell lymphoma - PMBCL).

Kết quả: PMBCL là một thực thể riêng biệt, thường gặp ở người trẻ, nữ giới, biểu hiện bằng khối trung thất trước lớn. Bệnh có hoạt hóa JAK-STAT, NF-κB và biến đổi 9p24.1 dẫn đến tăng PD-L1/PD-L2. Chẩn đoán cần tích hợp lâm sàng, hình thái, hóa mô miễn dịch và khi cần các kỹ thuật phân tử. Hóa trị miễn dịch có rituximab và anthracycline là nền tảng điều trị bước đầu; DA-EPOCH-R và các phác đồ rituximab tăng cường cho tỷ lệ kiểm soát bệnh cao. PET/CT cuối điều trị có giá trị dự báo âm tính cao, trong khi Deauville 4 cần được diễn giải thận trọng. Xạ trị có thể được bỏ qua ở nhiều người bệnh đạt đáp ứng chuyển hóa hoàn toàn. Ở bệnh tái phát/kháng trị, hóa trị cứu vãn và ghép tự thân, thuốc ức chế PD-1 và CAR-T là các lựa chọn quan trọng.

Kết luận: Điều trị PMBCL cần cá thể hóa theo phác đồ bước đầu, đáp ứng PET, nguy cơ độc tính muộn và khả năng tiếp cận các liệu pháp mới.

Từ khóa: u lympho tế bào B trung thất nguyên phát; PMBCL; PET/CT; DA-EPOCH-R; pembrolizumab; CAR-T.

1. ĐẶT VẤN ĐỀ

U lympho tế bào B trung thất nguyên phát (PMBCL) là một thể u lympho không Hodgkin tế bào B hiếm, chiếm khoảng 2-4% các trường hợp u lympho không Hodgkin và 6-10% nhóm u lympho tế bào B lớn. Bệnh có nguồn gốc từ tế bào B vùng tủy tuyến ức, gặp chủ yếu ở người trẻ, nữ nhiều hơn nam và thường biểu hiện bằng khối trung thất trước lớn, có thể xâm lấn hoặc chèn ép các cấu trúc lân cận [1,2].

PMBCL từng được xếp trong nhóm u lympho tế bào B lớn lan tỏa (DLBCL), nhưng hiện được công nhận là một thực thể riêng biệt vì có đặc điểm lâm sàng, mô bệnh học và sinh học phân tử đặc trưng. Bệnh có nhiều điểm giao thoa với u lympho Hodgkin cổ điển (cHL) thể xơ nốt, nổi bật là hoạt hóa JAK-STAT, NF-κB và cơ chế thoát miễn dịch liên quan PD-1/PD-L1 [2,3].

Mặc dù phần lớn người bệnh có thể được chữa khỏi bằng điều trị bước đầu, chiến lược tối ưu vẫn còn nhiều điểm cần cân nhắc, gồm

lựa chọn R-CHOP hay DA-EPOCH-R, chỉ định xạ trị trung thất, diễn giải PET/CT cuối điều trị và lựa chọn liệu pháp cho bệnh tái phát/kháng trị. Bài viết nhằm cập nhật các bằng chứng có giá trị thực hành về chẩn đoán, đánh giá đáp ứng và điều trị PMBCL.

2. ĐẶC ĐIỂM SINH HỌC VÀ BỆNH SINH

PMBCL phát sinh từ tế bào B vùng tủy tuyến ức. Hồ sơ biểu hiện gen của bệnh khác với DLBCL thông thường nhưng gần với u lympho Hodgkin cổ điển. Các cơ chế quan trọng gồm hoạt hóa kéo dài đường truyền tín hiệu JAK-STAT và NF-κB, giúp tế bào u tăng sinh, chống chết theo chương trình và thích nghi với vi môi trường trung thất [2,3].

Các biến đổi số bản sao (bao gồm khuếch đại) tại vùng nhiễm sắc thể 9p24.1, nơi có các gen *CD274* (mã hóa protein PD-L1), *PDCD1LG2* (mã hóa protein PD-L2) và *JAK2* (mã hóa kinase JAK2), có thể làm tăng biểu hiện PD-L1/PD-L2 và hoạt hóa tín hiệu JAK-STAT. Tế bào u vì vậy có khả năng ức chế hoạt động của tế bào T qua trục PD-1, tạo kiểu hình thoát miễn dịch. Các bất thường ở *CIITA*, *B2M* và hệ thống HLA lớp I/lớp II làm giảm trình diện kháng nguyên và củng cố cơ chế né tránh miễn dịch [3,4].

Các biến đổi thường gặp khác liên quan *SOCS1*, *STAT6*, *IL4R*, *TNFAIP3*, *NFKBIE* và *PTPN1*. Những đặc điểm này không chỉ hỗ trợ phân biệt PMBCL với DLBCL mà còn giải thích cơ sở sinh học của hiệu quả thuốc ức chế điểm kiểm soát miễn dịch ở bệnh tái phát/kháng trị.

3. ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG VÀ XÉT NGHIỆM

3.1. Đặc điểm lâm sàng

Người bệnh thường ở độ tuổi 30-40, nữ chiếm ưu thế. Biểu hiện điển hình là khối trung thất trước lớn, nhiều trường hợp đường kính trên 10 cm, gây ho, khó thở, đau ngực, khàn tiếng hoặc hội chứng tĩnh mạch chủ trên. Tràn dịch màng phổi, màng tim và huyết khối tĩnh mạch có thể gặp do chèn ép hoặc xâm lấn tại chỗ. Triệu chứng B có thể xuất hiện [1,2].

Bệnh thường khu trú tại trung thất và các vùng hạch lân cận. Thâm nhiễm tủy xương và tổn thương thần kinh trung ương lúc chẩn đoán hiếm gặp. LDH thường tăng, phản ánh gánh nặng u lớn. Khi bệnh tái phát, tổn thương có thể xuất hiện ngoài trung thất như thận, tuyến thượng thận, gan, tụy hoặc thần kinh trung ương; vì vậy cần đánh giá toàn thân đầy đủ khi nghi ngờ tiến triển.

3.2. Giải phẫu bệnh, hóa mô miễn dịch

Mô bệnh học thường cho thấy sự tăng sinh lan tỏa của tế bào lympho kích thước trung bình đến lớn, nhân đa hình, bào tương sáng hoặc trong, xen kẽ mức độ xơ hóa thay đổi. Các dải xơ có thể chia mô u thành từng khoang nhỏ. Một số trường hợp có tế bào lớn giống Reed-Sternberg, làm tăng khó khăn trong chẩn đoán phân biệt [2,5].

Tế bào u biểu hiện mạnh các dấu ấn dòng B như CD20, CD79a, PAX5, OCT2 và BOB1; CD23 thường dương tính. CD30 có thể dương tính nhưng thường yếu và không đồng nhất, khác với u lympho Hodgkin cổ điển. BCL6, MUM1/IRF4, BCL2 và MAL thường được biểu hiện; immunoglobulin bề mặt thường âm tính hoặc yếu. PD-L1/PD-L2 có thể tăng biểu hiện do bất thường 9p24.1. CD15 thường âm tính [2,5].

3.3. Chẩn đoán xác định và chẩn đoán phân biệt

Cần tích hợp bối cảnh lâm sàng với hình thái và hóa mô miễn dịch. PMBCL thường gặp ở bệnh nhân nữ, trẻ, có hội chứng trung thất trước, mô bệnh học dương tính với CD20 mạnh, PAX5, OCT2 và BOB1, CD23 và CD30 yếu, PD-L1, PD-L2 và bất thường 9p24.1.

Chẩn đoán phân biệt chủ yếu gồm DLBCL không đặc hiệu khác, u lympho Hodgkin cổ điển thể xơ nốt và u lympho tế bào B không phân loại với đặc điểm trung gian giữa DLBCL và Hodgkin, thường gọi là u lympho vùng xám trung thất. Khi hình thái và miễn dịch chưa điển hình, xét nghiệm biểu hiện gen hoặc các bộ phân loại phân tử có thể hỗ trợ.

Bảng 1. Một số đặc điểm gợi ý trong chẩn đoán phân biệt

Đặc điểm	PMBCL	cHL thể xơ nốt	DLBCL khác
	Người trẻ; khối trung thất trước lớn	Người trẻ; trung thất thường gặp	Tuổi cao hơn; vị trí đa dạng
Dấu ấn dòng B	CD20/PAX5/OCT2/BOB1 mạnh	PAX5 yếu; CD20 thường yếu/âm	CD20 và dấu ấn dòng B mạnh
CD30/CD15	CD30 yếu, không đồng nhất; CD15 âm	CD30 mạnh; CD15 thường dương	Thường âm hoặc biến đổi
PD-L1/PD-L2	Thường tăng	Thường tăng	Không phải đặc điểm hằng định
Xơ hóa	Thường gặp	Xơ nốt điển hình	Thay đổi

4. CÁC YẾU TỐ TIÊN LƯỢNG VÀ VAI TRÒ CỦA PET/CT TRONG PHÂN GIAI ĐOẠN VÀ ĐÁNH GIÁ ĐÁP ỨNG

Các thang điểm tiên lượng cổ điển như IPI và aaIPI có giá trị hạn chế trong PMBCL, vì phần lớn người bệnh còn trẻ, thể trạng chung tốt và bệnh thường khu trú chủ yếu ở trung thất. Do đó, các thang điểm này chưa phản ánh đầy đủ gánh nặng khối u cũng như mức độ xâm lấn sinh học đặc thù của bệnh. Những yếu tố thường liên quan với tiên lượng xấu hơn gồm giai đoạn III–IV, LDH tăng cao (đặc biệt ≥ 2 lần giới hạn trên bình thường), có tổn thương ngoài hạch, có triệu chứng B và bệnh lan rộng. Thâm nhiễm thần kinh trung ương (CNS involvement) hiếm gặp, nhưng nếu xuất hiện thường gợi ý nhóm nguy cơ rất cao.

FDG-PET/CT là phương tiện ưu tiên để phân giai đoạn và đánh giá đáp ứng trong PMBCL theo tiêu chuẩn Lugano. PET/CT nền có giá trị tiên lượng quan trọng, giúp xác định mức độ lan tràn, vị trí ngoài hạch. Các chỉ số thể tích chuyển hóa cao có tiên lượng kém hơn như: TMTV (Total Metabolic Tumor Volume) — tức tổng thể tích khối u chuyển hóa, và TLG (Total Lesion Glycolysis) — phản ánh gánh nặng chuyển hóa toàn bộ khối u. Ngoài ra, đáp ứng chuyển hóa sớm trên PET trong quá trình điều trị cũng có ý nghĩa dự báo: mức giảm chuyển hóa không đầy đủ thường liên quan với thời gian sống thêm không tiến triển (PFS) ngắn hơn và nguy cơ thất bại điều trị cao hơn. Đặc biệt, PET/CT có giá trị cao trong đánh giá đáp ứng chuyển hóa hoàn toàn ở thời điểm cuối điều trị. Tuy nhiên, ở PMBCL cần đánh giá kết quả PET sau điều trị hết sức thận trọng, do khối tồn dư ở trung thất sau hóa trị gặp khá thường xuyên, và vùng tổn thương tồn dư này có thể vẫn tăng hấp thu FDG do hiện tượng viêm hoặc xơ hóa, mặc dù không còn tế bào u lympho hoạt động. Nhiều nghiên cứu cho thấy PET cuối điều trị có giá trị dự đoán âm tính rất cao; người bệnh đạt đáp ứng chuyển hóa hoàn toàn (CMR), thường tương ứng với Deauville ≤ 3, nhìn chung có tiên lượng rất tốt. Ngược lại, giá trị dự đoán dương tính của PET thấp hơn đáng kể, đặc biệt ở nhóm Deauville 4; ngay cả một tỷ lệ không nhỏ trường hợp Deauville 5 cũng có thể là dương tính giả. Ở những trường hợp còn tăng hấp thu FDG nhưng

lâm sàng ổn định, nên theo dõi sát và chụp lại hình ảnh sau một khoảng thời gian thích hợp, thay vì can thiệp điều trị quá mức [6,7].

5. ADN KHỐI U LƯU HÀNH (CTDNA) TRONG PMBCL

ADN khối u lưu hành (ctDNA) cho phép theo dõi động học phân tử không xâm lấn. Giảm nhanh ctDNA trong những chu kỳ đầu có thể phản ánh nhạy cảm điều trị, trong khi tồn lưu hoặc tăng trở lại có thể gợi ý bệnh tồn dư và nguy cơ tái phát. Trong PMBCL, ctDNA đặc biệt hấp dẫn khi PET/CT còn nghi ngờ vì có khả năng hỗ trợ phân biệt viêm/xơ hóa với bệnh hoạt động. Tuy nhiên, kỹ thuật, ngưỡng định lượng và thời điểm lấy mẫu chưa được chuẩn hóa; ctDNA hiện chủ yếu được sử dụng trong nghiên cứu và chưa thay thế PET/CT hay sinh thiết trong thực hành thường quy.

6. ĐIỀU TRỊ BƯỚC ĐẦU

Nền tảng điều trị bước đầu là hóa trị miễn dịch có rituximab kết hợp anthracycline. Các chiến lược thường được sử dụng gồm R-CHOP, R-CHOP tăng cường hoặc các phác đồ cường độ cao như DA-EPOCH-R và R-ACVBP. Chưa có thử nghiệm ngẫu nhiên trực tiếp đủ mạnh xác định một phác đồ duy nhất tối ưu cho mọi người bệnh; lựa chọn cần cân bằng hiệu quả, độc tính, nhu cầu xạ trị và khả năng tổ chức điều trị [2,8].

DA-EPOCH-R được quan tâm vì có thể đạt tỷ lệ kiểm soát bệnh cao mà hạn chế xạ trị. Nghiên cứu giai đoạn II của Dunleavy và cộng sự ghi nhận kết quả sống thêm dài hạn rất thuận lợi với DA-EPOCH-R (CMR khoảng 94,1%, tỷ lệ sống thêm không biến cố 5 năm khoảng 93% và tỷ lệ sống thêm toàn bộ 5 năm khoảng 97%), và phần lớn người bệnh không cần xạ trị trung thất [8]. Một số nghiên cứu khác cũng ghi nhận DA-EPOCH-R cho tỷ lệ đáp ứng chung (ORR) và đáp ứng hoàn toàn (CR) cao hơn so với R-CHOP21. Tuy nhiên, đây là phác đồ phức tạp, thường cần truyền liên tục, theo dõi tổng phân tích tế bào máu ngoại vi sát và điều chỉnh liều theo mức giảm tế bào máu; độc tính huyết học, nhiễm trùng và gánh nặng nằm viện cao hơn R-CHOP.

R-CHOP vẫn là lựa chọn có tính khả thi cao tại nhiều cơ sở, đặc biệt khi kết hợp chiến lược PET-adapted để quyết định xạ trị. Các phân tích thực tế cho thấy kết quả có thể tốt nếu đạt đáp ứng chuyển hóa hoàn toàn và xử trí hợp lý phần tổn thương tồn dư.

7. VAI TRÒ CỦA XẠ TRỊ CỦNG CỐ

Xạ trị trung thất từng được sử dụng thường quy sau hóa trị vì PMBCL thường có khối tồn dư lớn. Tuy nhiên, người bệnh còn trẻ và có thời gian sống dài nên độc tính muộn như bệnh mạch vành, bệnh van tim, rối loạn tuyến giáp, tổn thương phổi và ung thư thứ phát là mối quan tâm quan trọng.

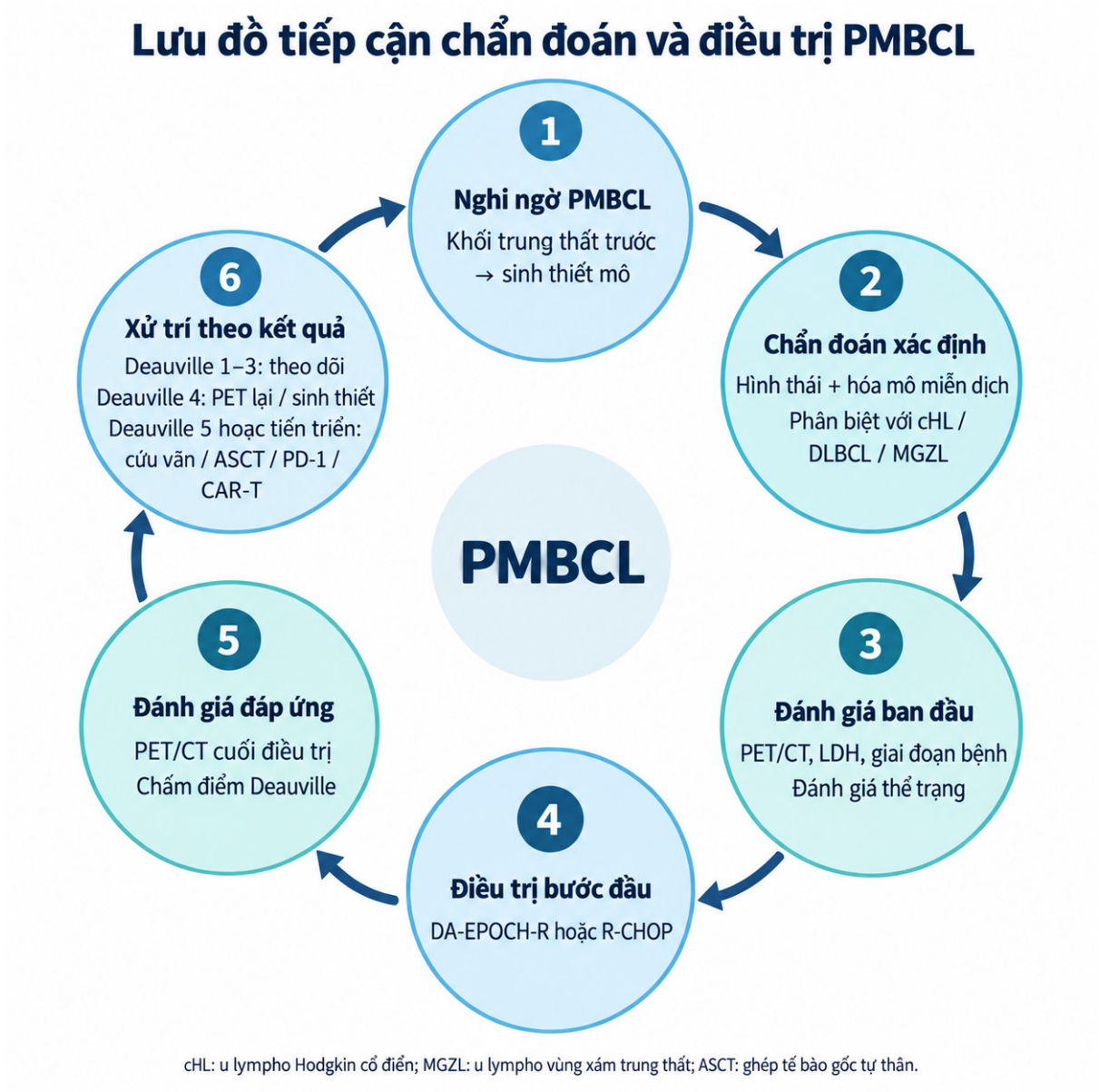
Nghiên cứu ngẫu nhiên IELSG37 đánh giá việc bỏ xạ trị ở người bệnh đạt đáp ứng chuyển hóa hoàn toàn sau hóa trị miễn dịch. Kết quả cho thấy nhóm quan sát có kiểm soát bệnh rất cao và việc bổ sung xạ trị không tạo lợi ích rõ rệt về sống thêm trong nhóm Deauville 1-3, ủng hộ chiến lược không xạ trị ở phần lớn người bệnh đạt CMR [7].

Xạ trị vẫn có thể được cân nhắc khi còn tổn thương khu trú có hoạt tính chuyển hóa đáng kể, bệnh tiến triển tại chỗ hoặc khi không thể khẳng định đáp ứng bằng sinh thiết. Vì vậy, quyết định xạ trị nên cá thể hóa theo phác đồ đã dùng, kết quả PET cuối điều trị và đánh giá nguy cơ – lợi ích lâu dài.

8. ĐIỀU TRỊ BỆNH TÁI PHÁT HOẶC KHÁNG TRỊ

Khoảng 10-20% người bệnh PMBCL kháng trị hoặc tái phát sớm, thường trong 12-18 tháng

đầu. Đây là nhóm tiên lượng xấu. Khi nghi ngờ thất bại điều trị, cần sinh thiết lại, đồng thời đánh giá lại kiểu hình miễn dịch và sinh học khối u: CD19, CD20, PD-L1 hay có pha trộn thêm đặc điểm của u lympho vùng xám trung thất (MGZL) hoặc u lympho Hodgkin cổ điển (cHL).



Hình 1. Chiến lược tiếp cận chẩn đoán và điều trị PMBCL

Ở người bệnh tái phát muộn và còn nhạy hóa trị, các phác đồ cứu vãn như R-ICE, R-DHAP, R-GDP hoặc các phác đồ gemcitabine khác có thể được sử dụng, sau đó củng cố bằng ghép tế bào gốc tạo máu tự thân nếu đạt đáp ứng. Hiệu quả thấp hơn ở bệnh kháng trị nguyên phát hoặc tái phát sớm, do đó cần cân nhắc sớm liệu pháp tế bào hoặc miễn dịch.

Do PMBCL thường có tăng biểu hiện PD-L1/PD-L2, việc ứng dụng các thuốc ức chế điểm kiểm soát miễn dịch như pembrolizumab đã

cho hiệu quả đáng khích lệ ở bệnh nhân PMBCL tái phát/kháng trị trong các nghiên cứu như KEYNOTE-013 và KEYNOTE-170; các đáp ứng hoàn toàn có thể kéo dài sau theo dõi khoảng bốn năm. Ngoài ra, các phối hợp kháng PD-1 với hóa trị cứu vãn có thể cải thiện tỷ lệ đáp ứng ở một số bệnh nhân. Thuốc có thể được sử dụng ở người bệnh đã điều trị nhiều bước, không phù hợp ghép hoặc cần kiểm soát bệnh trước chiến lược tiếp theo [9].

CAR-T kháng CD19 là lựa chọn quan trọng ở bệnh kháng trị hoặc tái phát sớm. Dữ liệu từ các thử nghiệm u lympho tế bào B lớn và các loạt ca PMBCL cho thấy tỷ lệ đáp ứng hoàn toàn đáng kể với axi-cel hoặc liso-cel. CAR-T nên được xem xét sớm ở người bệnh không đáp ứng hóa trị cứu vãn, tái phát trong vòng 12 tháng hoặc không phù hợp ghép tự thân [10,11]. Việc lựa chọn giữa thuốc ức chế PD-1, CAR-T, ghép tự thân và ghép đồng loài phụ thuộc vào thời điểm tái phát, mức độ nhạy hóa trị, tốc độ tiến triển, bệnh đồng mắc và khả năng tiếp cận.

Lưu ý: Deauville 4 không đồng nghĩa với bệnh còn hoạt động; cần đối chiếu lâm sàng, hình ảnh và cân nhắc sinh thiết. Deauville 5 hoặc tổn thương tiến triển nên được xác nhận bằng sinh thiết khi khả thi. Xạ trị được cá thể hóa với tổn thương tồn lưu khu trú hoặc bệnh hoạt động xác nhận; không xạ trị thường quy khi đạt đáp ứng chuyển hóa hoàn toàn (Deauville 1–3).

9. KẾT LUẬN

PMBCL là một thực thể u lympho tế bào B riêng biệt, có biểu hiện lâm sàng và sinh học đặc trưng. Chẩn đoán cần tích hợp bối cảnh trung thất, mô bệnh học, hóa mô miễn dịch và xét nghiệm phân tử khi cần. Hóa trị miễn dịch có rituximab và anthracycline vẫn là nền tảng điều trị bước đầu; DA-EPOCH-R hoặc R-CHOP theo chiến lược PET-adapted đều có thể đạt kết quả tốt khi được lựa chọn phù hợp. PET/CT cuối điều trị phải được diễn giải thận trọng để tránh điều trị quá mức, và xạ trị có thể được bỏ qua ở phần lớn người bệnh đạt đáp ứng chuyển hóa hoàn toàn. Đối với bệnh tái phát/kháng trị, ghép tự thân ở bệnh nhạy hóa trị, thuốc ức chế PD-1 và CAR-T là những trụ cột quan trọng. Cách tiếp cận đa chuyên khoa và chuyển tuyến sớm đến trung tâm chuyên sâu giúp tối ưu hóa khả năng chữa khỏi và giảm độc tính lâu dài.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Giulino-Roth L. How I treat primary mediastinal B-cell lymphoma. *Blood*. 2018;132(8):782-790. doi:10.1182/blood-2018-04-791566
2. Martelli M, Ferreri AJM, Johnson P. Primary mediastinal large B-cell lymphoma. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2008;68(3):256-263. doi:10.1016/j.critrevonc.2008.07.020
3. Chapuy B, Roemer MGM, Stewart C, et al. Targetable genetic features of primary testicular and primary mediastinal large B-cell lymphomas. *Blood*. 2016;127(7):869-881.
4. Green MR, Monti S, Rodig SJ, et al. Integrative analysis reveals selective 9p24.1 amplification, increased PD-1 ligand expression, and further induction via JAK2 in nodular sclerosing Hodgkin lymphoma and primary mediastinal large B-cell lymphoma. *Blood*. 2010;116(17):3268-3277. doi:10.1182/blood-2010-05-282780
5. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, et al. WHO Classification of Tumours of Haematolymphoid Tumours. 5th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2022.
6. Cheson BD, Fisher RI, Barrington SF, et al. Recommendations for initial evaluation, staging, and response assessment of Hodgkin and

non-Hodgkin lymphoma: the Lugano classification. *J Clin Oncol*. 2014;32(27):3059-3068. doi:10.1200/JCO.2013.54.8800

7. Martelli M, Ceriani L, Ciccone G, et al. Omission of radiotherapy in primary mediastinal B-cell lymphoma: IELSG37 trial results. *J Clin Oncol*. 2024;42(34):4071-4083. doi:10.1200/JCO-24-01373
8. Dunleavy K, Pittaluga S, Maeda LS, et al. Dose-adjusted EPOCH-rituximab therapy in primary mediastinal B-cell lymphoma. *N Engl J Med*. 2013;368(15):1408-1416. doi:10.1056/NEJMoa1214561
9. Zinzani PL, Thieblemont C, Melnichenko V, et al. Pembrolizumab in relapsed or refractory primary mediastinal large B-cell lymphoma: final analysis of KEYNOTE-170. *Blood*. 2023;142(2):141-145. doi:10.1182/blood.2022019340
10. Neelapu SS, Locke FL, Bartlett NL, et al. Axicabtagene ciloleucel CAR T-cell therapy in refractory large B-cell lymphoma. *N Engl J Med*. 2017;377(26):2531-2544. doi:10.1056/NEJMoa1707447
11. Kamdar M, Solomon SR, Arnason J, et al. Lisocabtagene maraleucel versus standard of care with salvage chemotherapy followed by autologous stem cell transplantation as second-line treatment in patients with relapsed or refractory large B-cell lymphoma (TRANSFORM): results from an interim analysis of an open-label, randomised, phase 3 trial. *Lancet*. 2022;399(10343):2294-2308. doi:10.1016/S0140-6736(22)00662-6

ABSTRACT

UPDATE ON DIAGNOSIS AND TREATMENT OF PRIMARY MEDIASTINAL B-CELL LYMPHOMA

Objective: To summarize current evidence on the biology, diagnosis, response assessment and treatment of primary mediastinal B-cell lymphoma (PMBCL).

Results: PMBCL is a distinct clinicopathologic entity predominantly affecting young adults, especially women, and typically presents with a bulky anterior mediastinal mass. JAK-STAT and NF-κB activation, together with 9p24.1 alterations and PD-L1/PD-L2 overexpression, are characteristic. Diagnosis requires integration of clinical presentation, morphology and immunophenotype, with molecular assays in selected cases. Rituximab- and anthracycline-containing immunochemotherapy remains the first-line backbone. DA-EPOCH-R and other intensified rituximab-based regimens achieve high disease-control rates. End-of-treatment PET/CT has a high negative predictive value, whereas Deauville score 4 should be interpreted cautiously. Radiotherapy can be omitted in many patients achieving complete metabolic response. Salvage chemotherapy followed by autologous transplantation, PD-1 blockade and CAR T-cell therapy are key options for relapsed or refractory disease.

Conclusion: Management should be individualized according to the initial regimen, PET response, late-toxicity risk and access to novel therapies.

Keywords: Primary mediastinal B-cell lymphoma; PMBCL; PET/CT; DA-EPOCH-R; pembrolizumab; CAR T-cell therapy.