

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования

«Волгоградский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра иммунологии и аллергологии

ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

ЛИМФО
ПРОЛИ
ФЕРАТ
ИВНЫЕ
ЗАБОЛ
ЕВАНИ
Я

ЛЕЙКОЗ

Первично возникает в костном
мозге

ЛИМФОМА

Первично возникает в
лимфоидной ткани,
расположенной вне костного
мозга

ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

```
graph TD; A[ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ] --> B[НЕХОДЖКИНСКИЕ ЛИМФОМЫ]; A --> C[ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗ (БОЛЕЗНЬ ХОДЖКИНА)]; B --> D[В-КЛЕТОЧНЫЕ ЛПЗ]; B --> E[Т-КЛЕТОЧНЫЕ ЛПЗ];
```

The diagram is a hierarchical flowchart. At the top is a yellow banner with a dark red border containing the text 'ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ'. Two red arrows point downwards from this banner to two separate yellow scroll-like boxes. The left box contains 'НЕХОДЖКИНСКИЕ ЛИМФОМЫ' and the right box contains 'ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗ (БОЛЕЗНЬ ХОДЖКИНА)'. From the left box, two more red arrows point downwards to two more yellow scroll-like boxes: 'В-КЛЕТОЧНЫЕ ЛПЗ' on the left and 'Т-КЛЕТОЧНЫЕ ЛПЗ' on the right. All boxes have a dark red border and a scroll effect on the left and right sides.

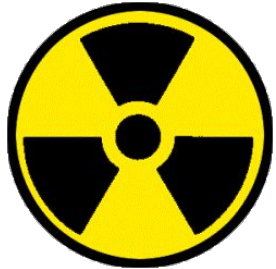
НЕХОДЖКИНСКИЕ
ЛИМФОМЫ

ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗ
(БОЛЕЗНЬ ХОДЖКИНА)

В-КЛЕТОЧНЫЕ ЛПЗ

Т-КЛЕТОЧНЫЕ ЛПЗ

Этиологические факторы развития лимфопролиферативных заболеваний



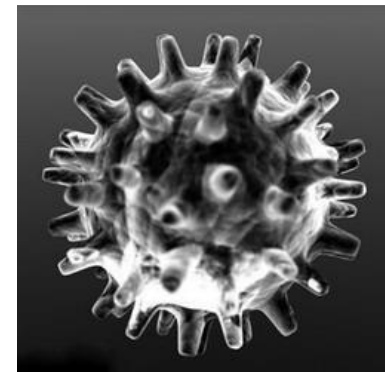
- Ионизирующая радиация

- Химические канцерогены

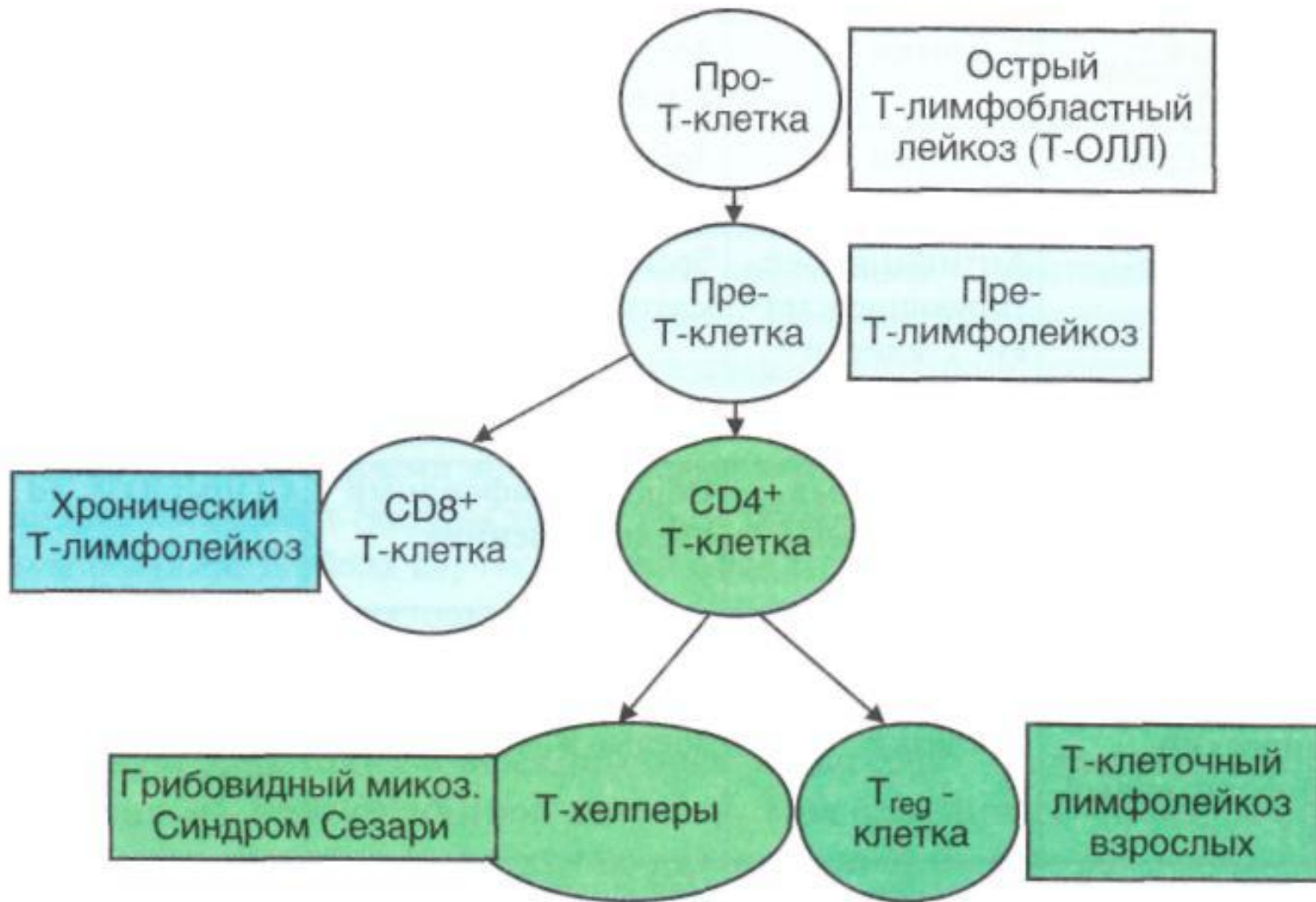


- Неблагоприятные условия окружающей среды

- Вирусы



Соответствие клеток ЛПЗ стадиям развития Т-лимфоцитов



Соответствие клеток ЛПЗ стадиям развития В-лимфоцитов



	Острые лимфобластные лейкозы	Лимфомы	Лимфогранулематоз
Происхождение	80% – В-клеточные 20% – Т-клеточные	90% – В-клеточные 10% – Т-клеточные	Не определено
Локализованная опухоль	Редко	Редко	Часто
Вовлечение лимфоузлов	Часто	Разные группы	Соседние группы
Экстранодальные очаги	Часто	Часто	Редко
Средостение	Часто (Т-клеточные)	Редко	Часто
Брюшная полость	Редко	Часто	Редко
Костный мозг	Всегда	Часто	Редко
Наличие общих симптомов	Часто	Редко	Часто
Хромосомные абберации	Часто (транслокации, делеции)	Часто (транслокации, делеции)	Часто (анеуплоидия)
Вероятность излечения	40-60%	30-40%	75-85 %

Триада признаков, патогномоничных для развития лимфопролиферативной опухоли

1. Проливные поты, особенно в ночные часы.
2. Немотивированный кожный зуд.
3. Плохая переносимость укусов кровососущих насекомых.

Диагностика лимфопролиферативных заболеваний

- Исследование морфологического субстрата опухоли (для лимфом).
- Клиническое обследование.
- Рентгенологическое исследование, иногда лимфография и компьютерная томография.
- Определение типа лимфоцитов, вовлекаемых в злокачественный процесс, с помощью иммунофенотипирования.
- Молекулярно-генетический метод исследования перестройки (реаранжировки) генов.

Лечение лимфопролиферативных заболеваний

Основывается на точной верификации подварианта опухоли.

- Полихимиотерапия.
- Лучевая терапия.
- Аутотрансплантация или аллогенная трансплантация костного мозга.
- Симптоматическая терапия.

Заболевание	Тип злокачественных клеток	Стадия развития, субпопуляция	Маркеры
Лимфомы			
Множественная миелома	В-клетки	Плазматические клетки	CD138
Лимфогранулематоз	Антигенпрезентирующие клетки, Т-клетки	Зрелые дендритные клетки	CD30
Лимфома Беркитта	В-клетки	Зрелые В-клетки	CD19, CD20
Лимфолейкозы			
Хронический В-лимфоцитарный лейкоз	В-клетки	Зрелые В1-клетки	CD19, CD20, CD5, CD23

Множественная миелома

Ежегодно регистрируется 30 новых случаев на 1 млн. населения.

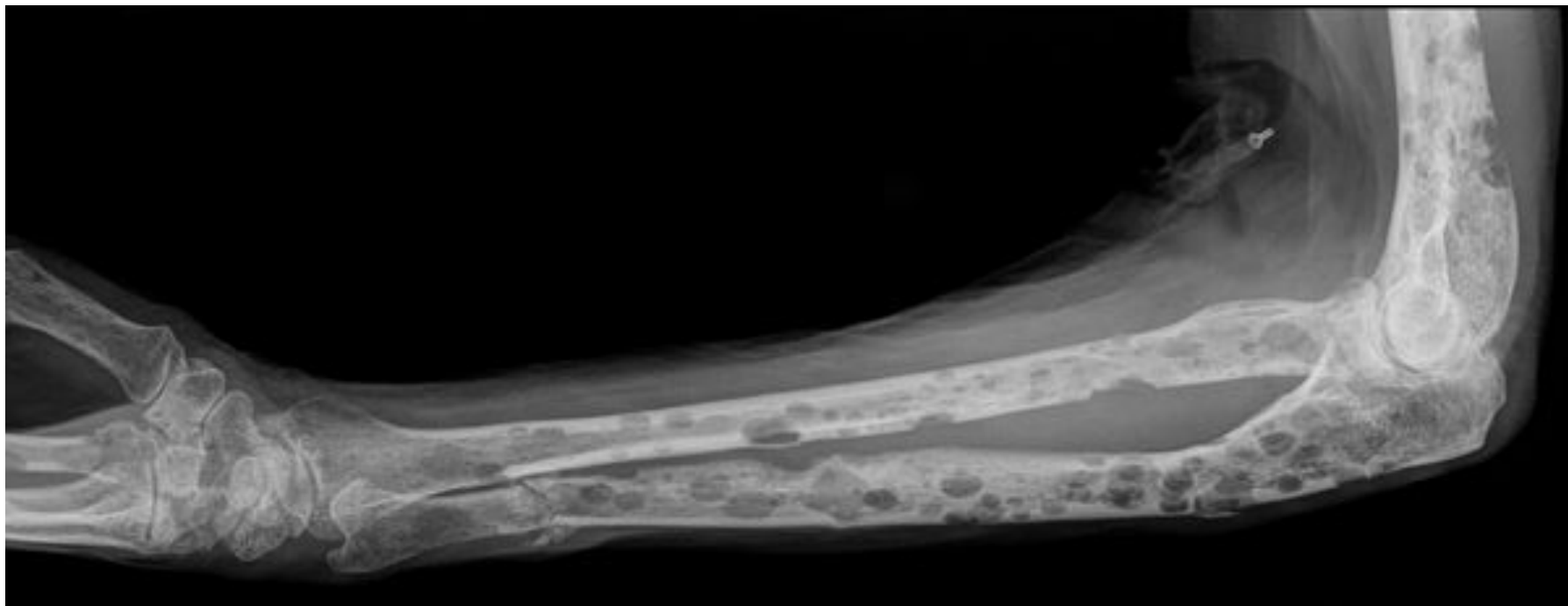
Заболевание редко встречается у лиц моложе 40 лет. Пик заболеваемости приходится на возраст 65 лет. Среди 80-летних заболеваемость резко возрастает и составляет 37 новых случаев на 100 000 населения в год.

Мужчины болеют несколько чаще (около 60%), чем женщины.

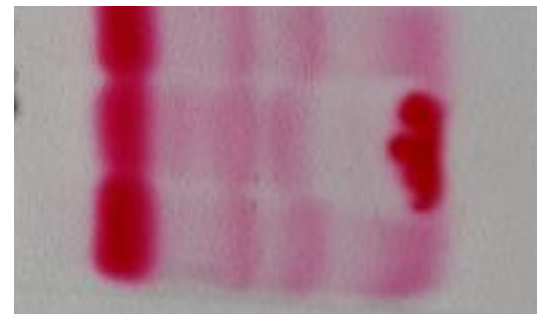
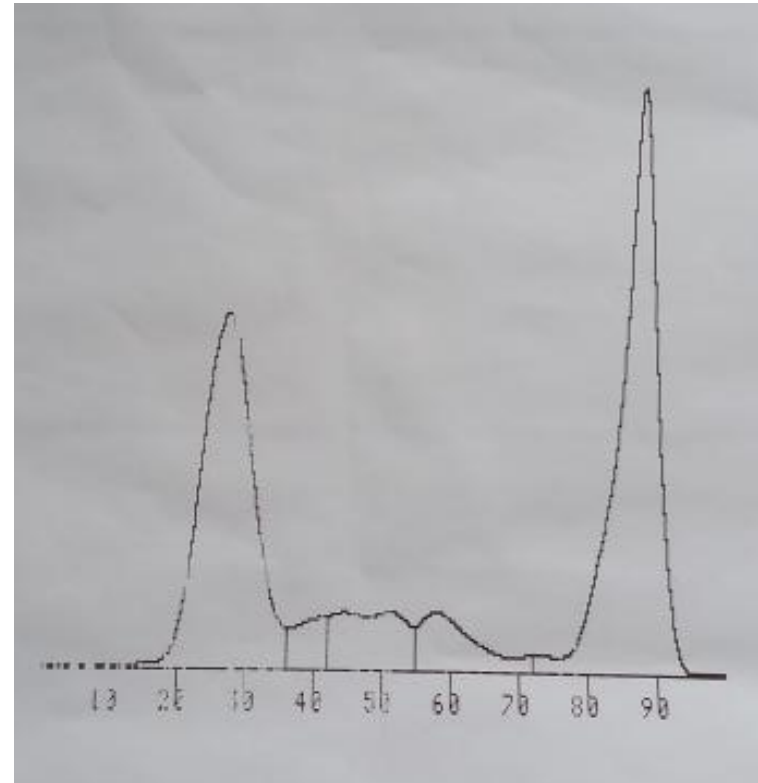
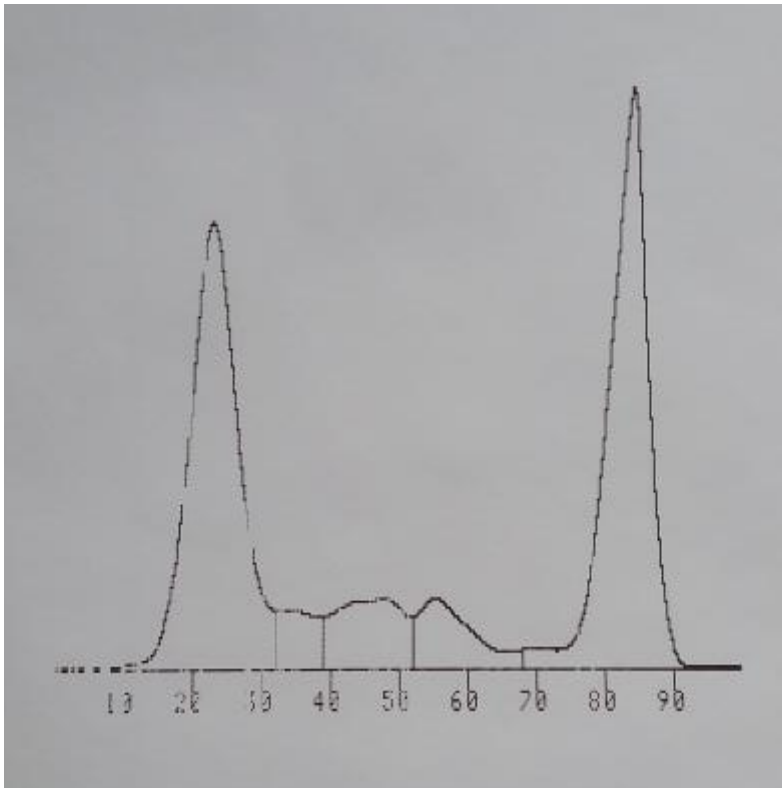
Классическая диагностическая триада множественной миеломы

- Количество плазмочитов в костном мозге более 10%
- Литические повреждения костей
- Сывороточный и/или мочевой М-градиент

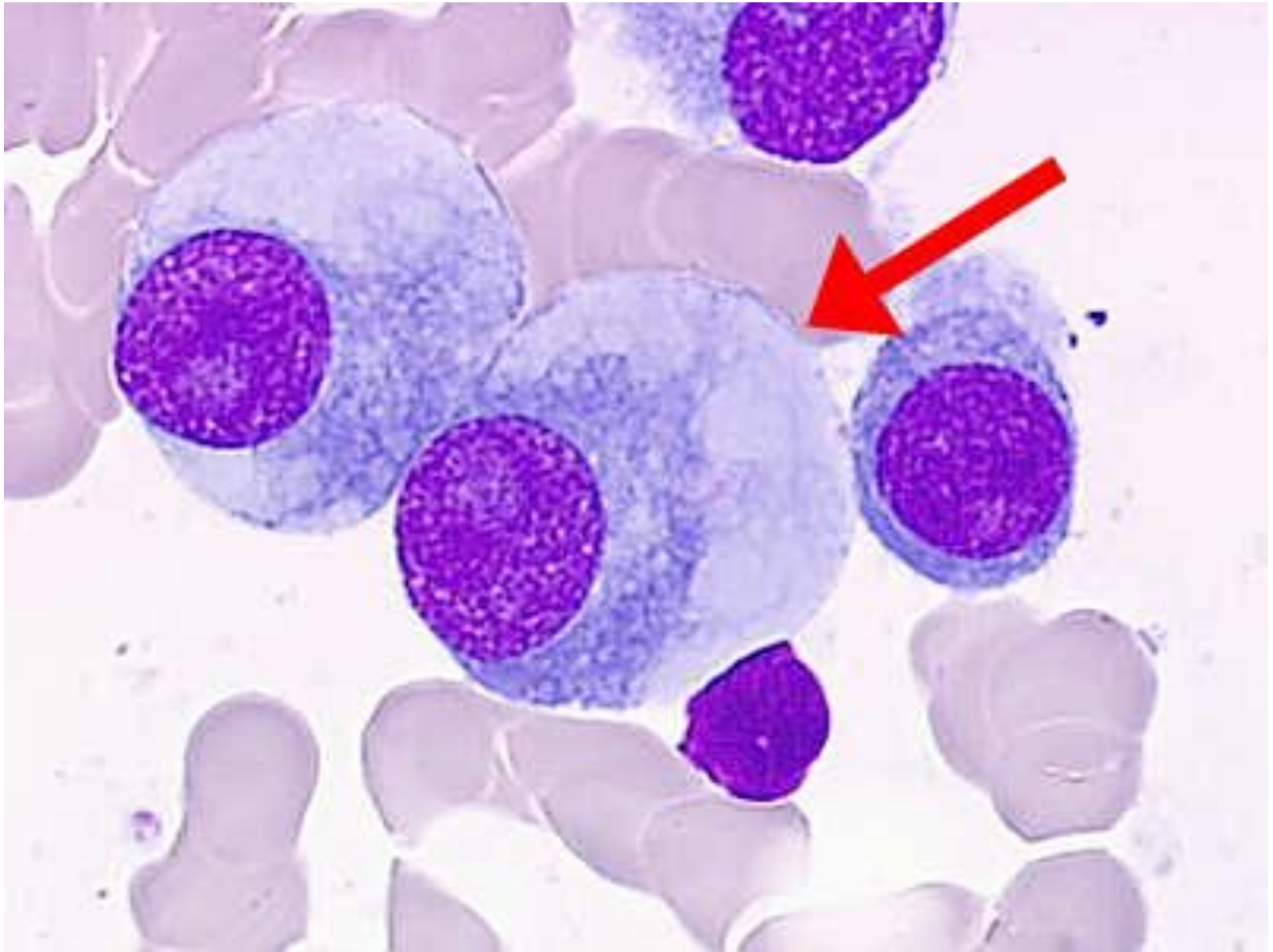
Литическое повреждение костей



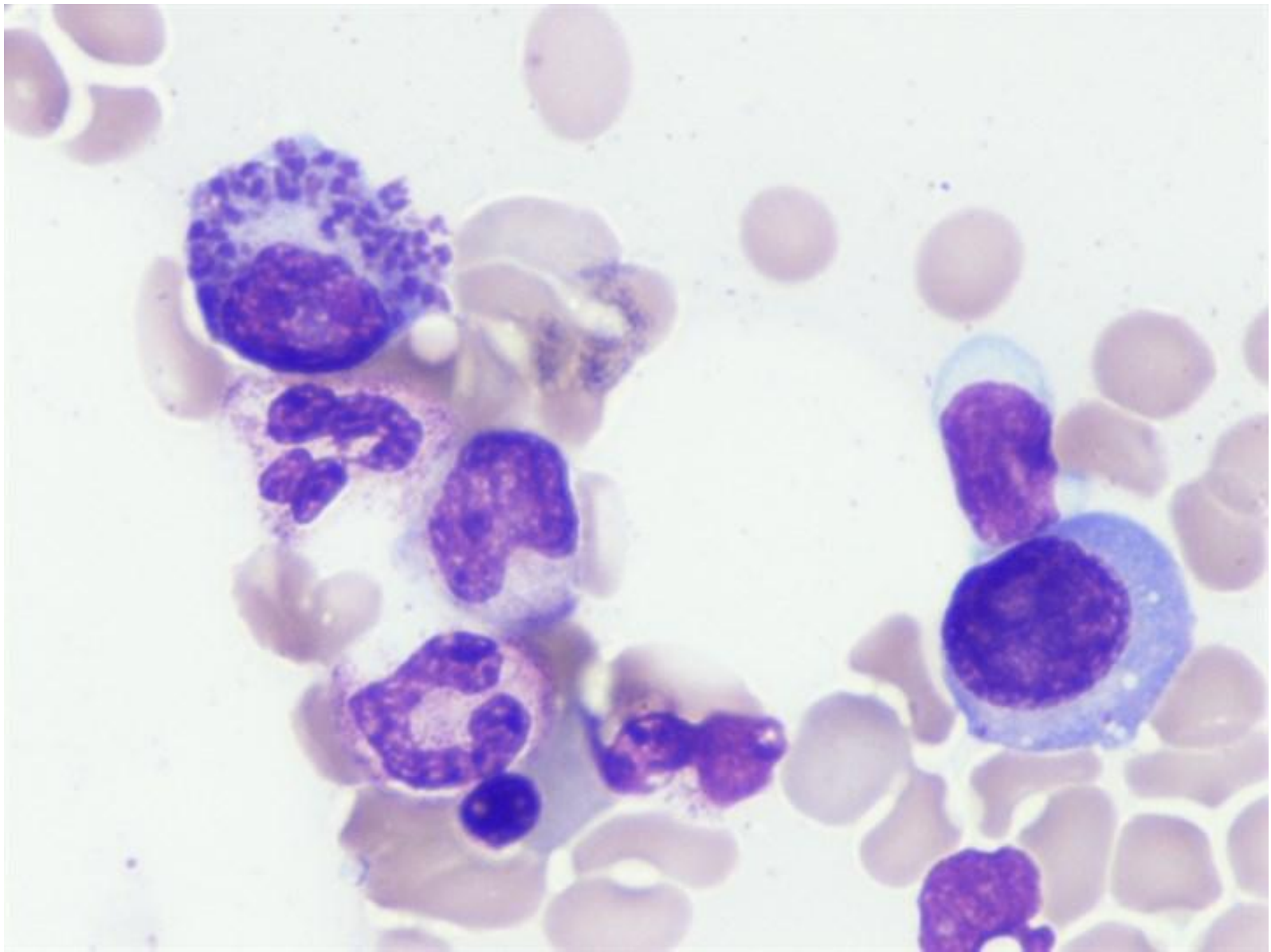
Электрофорез сыворотки крови при миеломной болезни



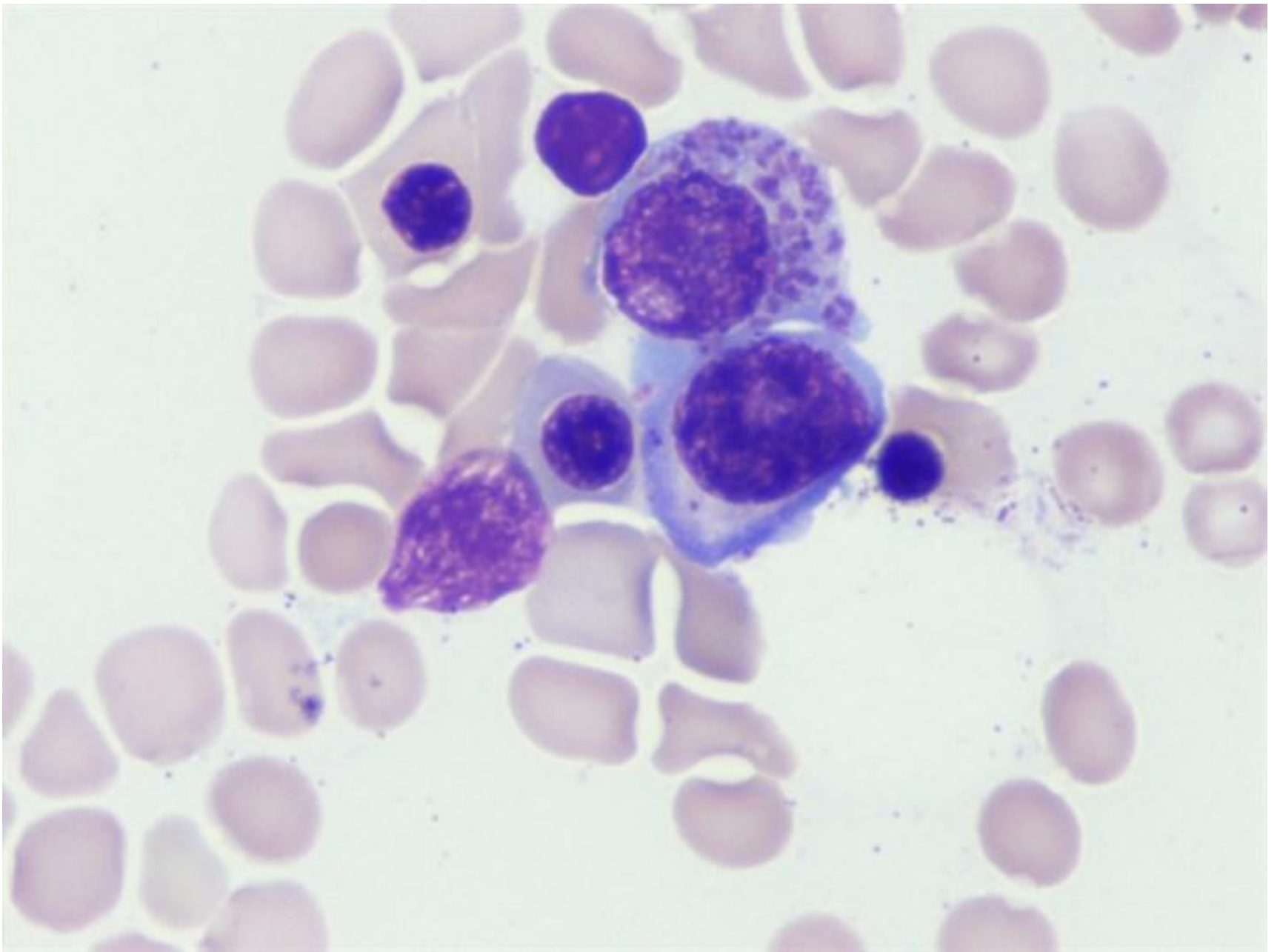
Патологический плазмоцит



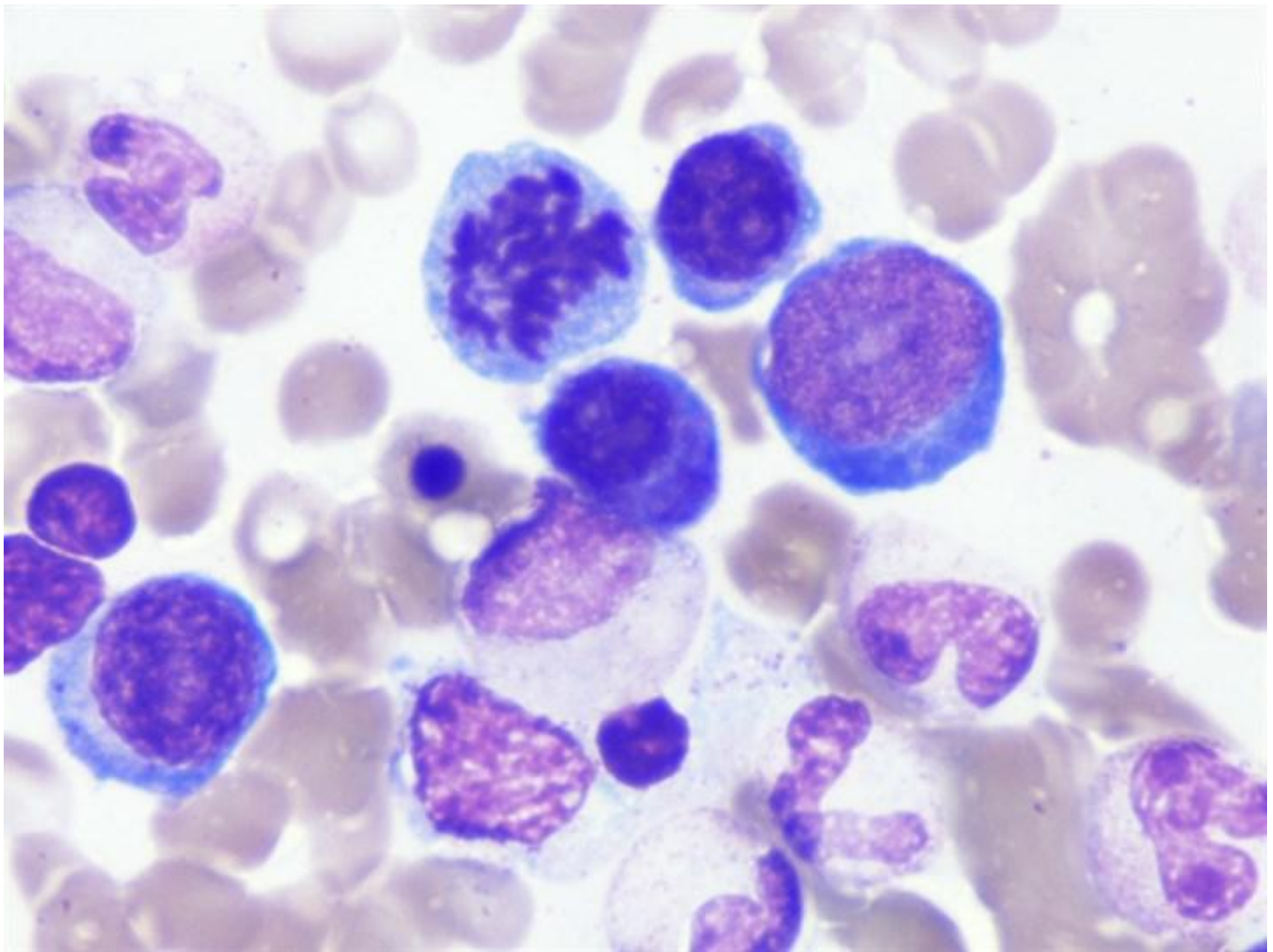
Костный мозг пациента с плазмоцитомой



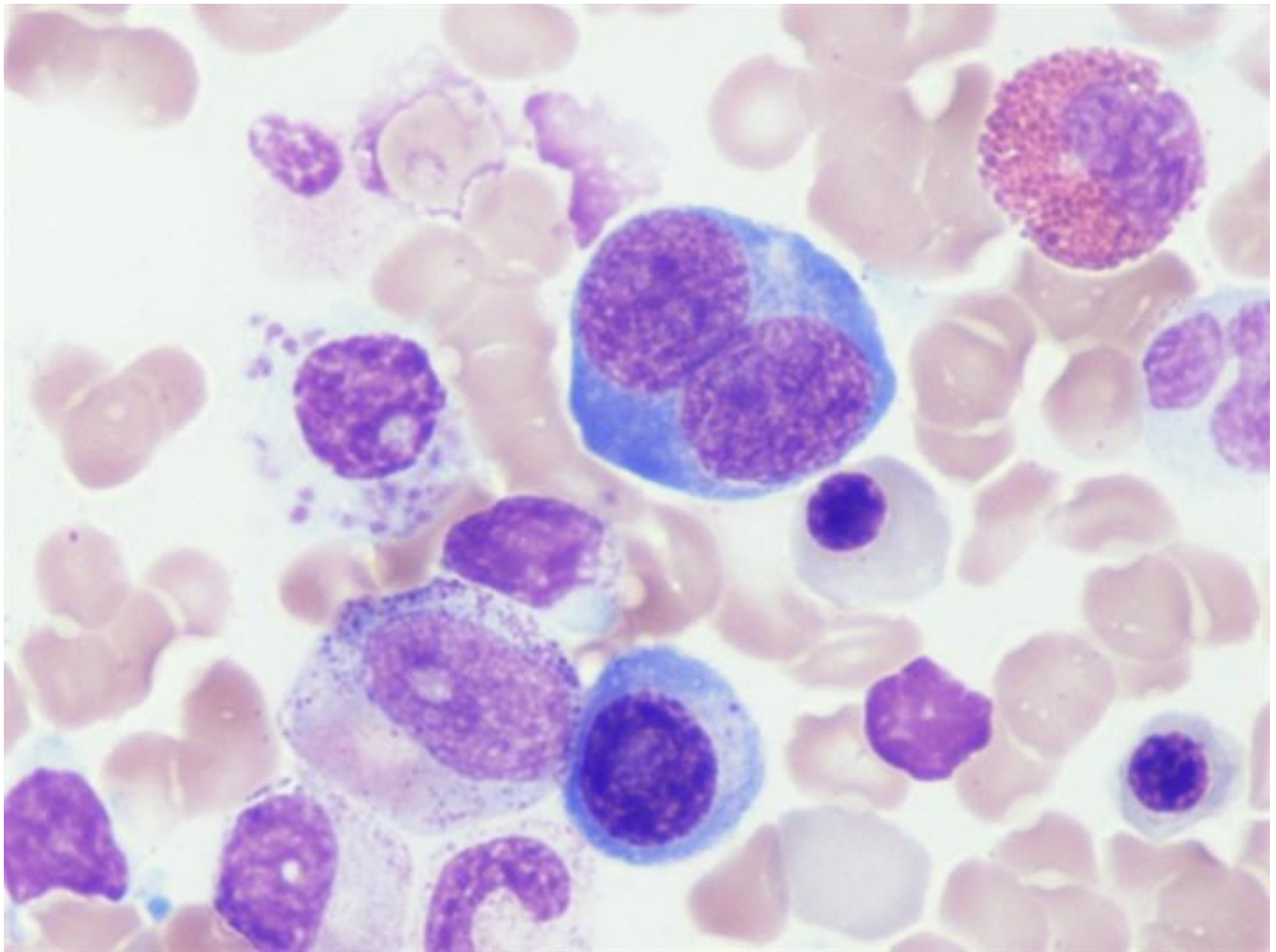
В верхнем плазмците обилие включений, которые являются иммуноглобулинами, связанными с эндоплазматической сетью, для сравнения справа плазмцит без включений



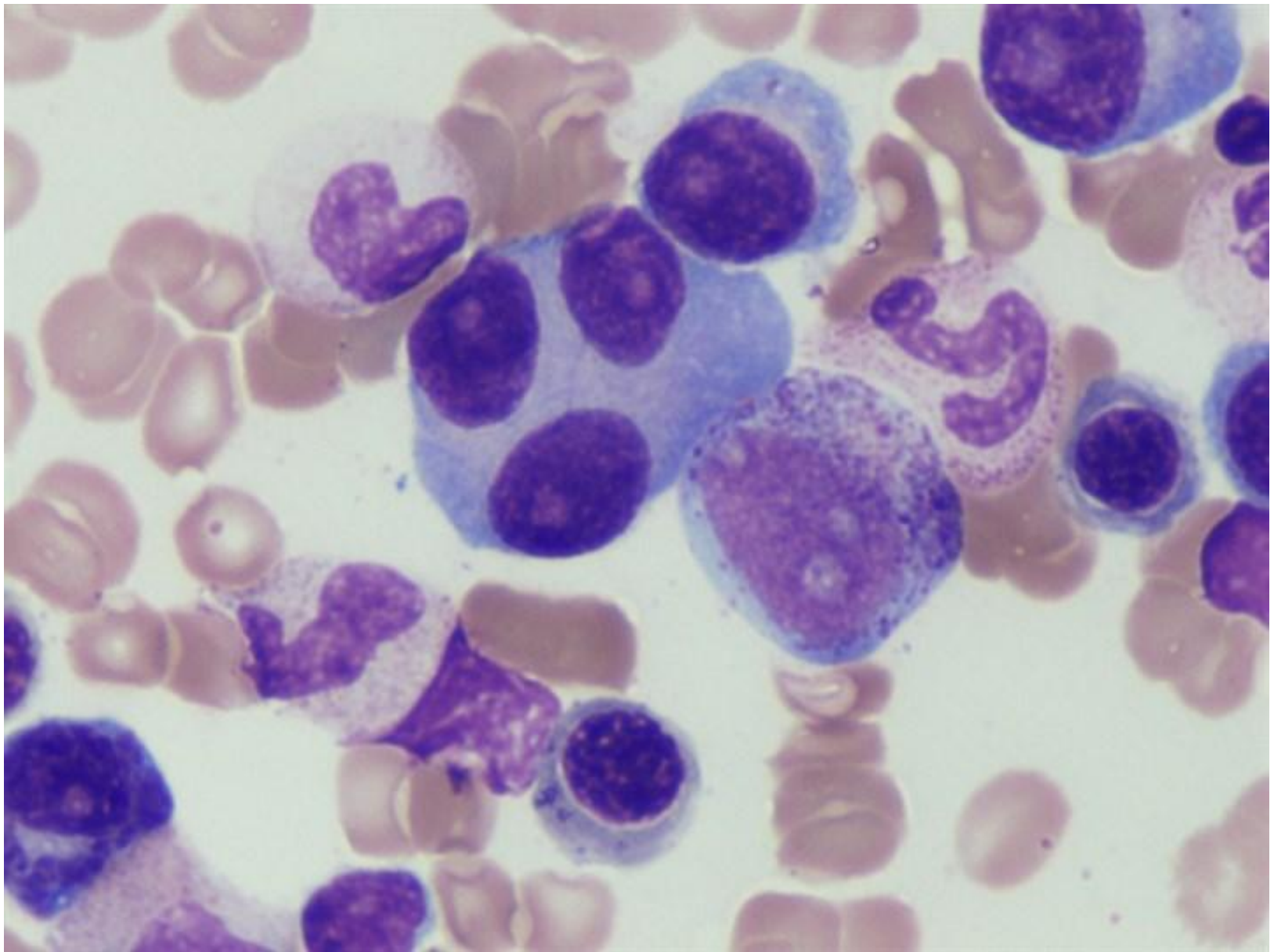
2 плазмоцита в центре



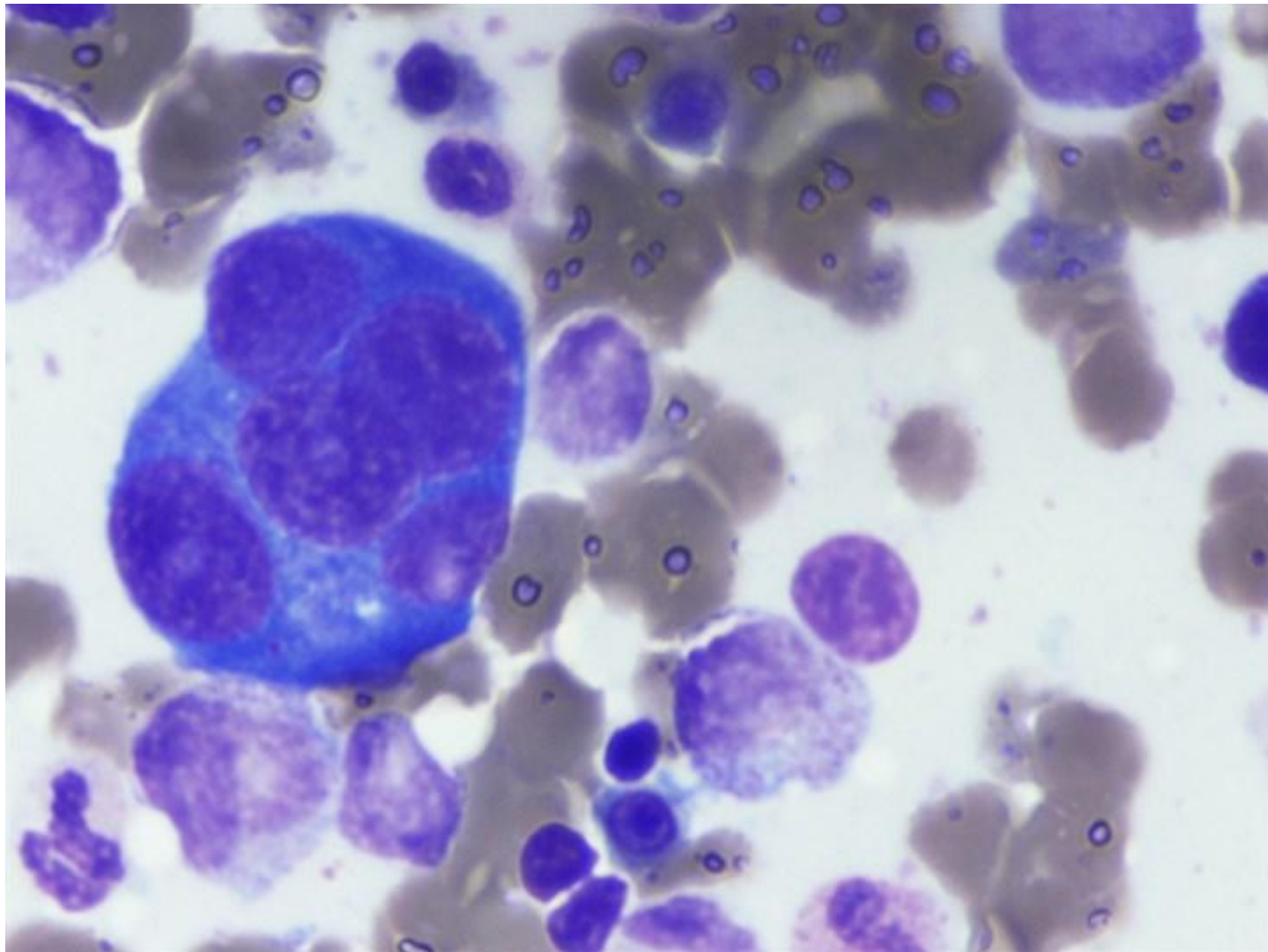
Большая синяя клетка справа – плазмобласт, также видна фигура митоза



Двухъядерный плазмоцит, слева плазмоцит с кристаллами иммуноглобулинов, но он немного не в фокусе

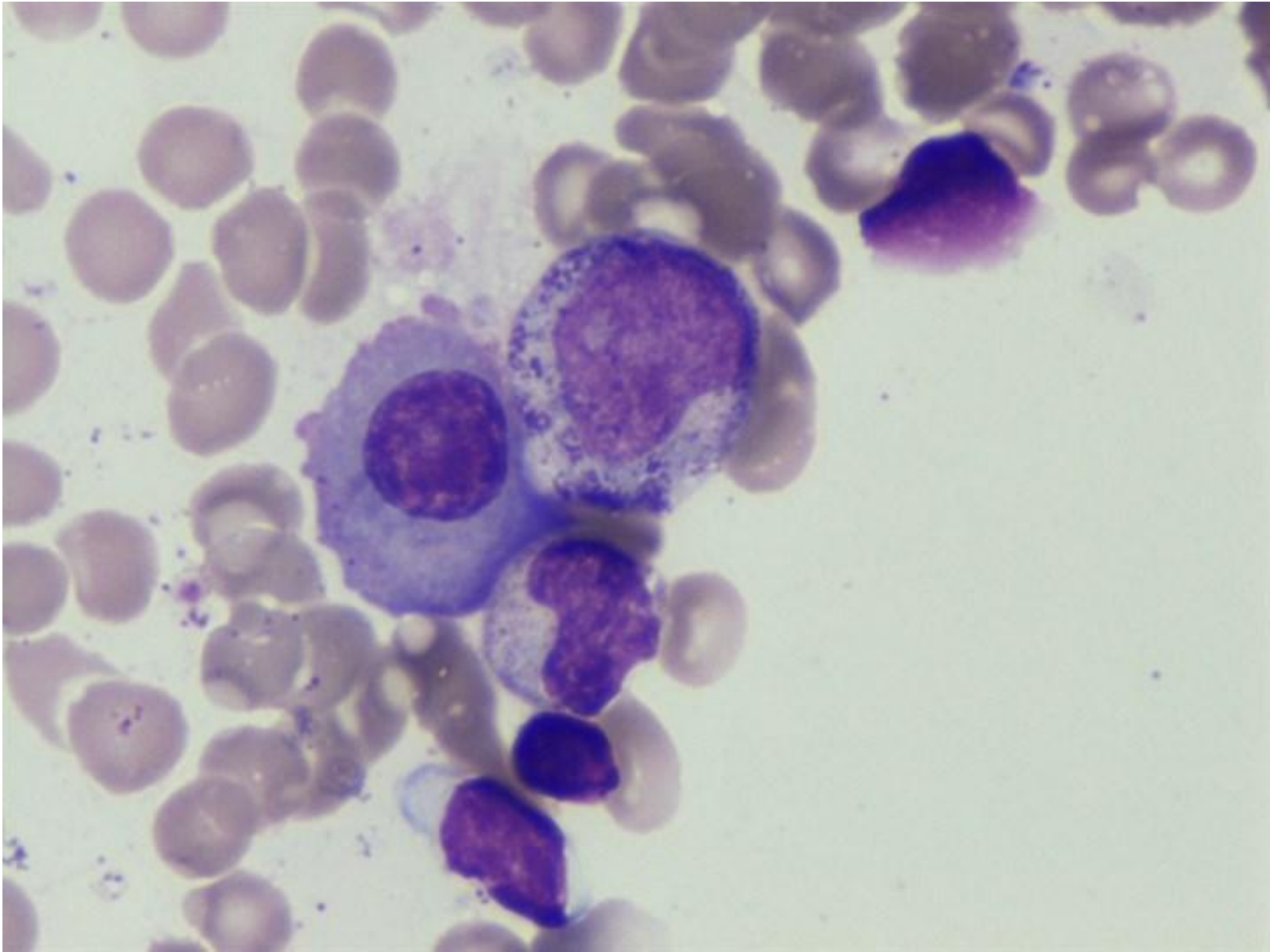


Трёхъядерный плазмоцит, если приглядеться то между ядрами виден межъядерный мостик



5 ядер в плазмоците

Другая пациентка, ремиссия по клинике



Плазмоцитов мало, но они «пламенеющие» – видна розовая окантовка у клетки по периферии – т.е. клетка синтезирует иммуноглобулины

Лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина)

Частота возникновения заболевания – примерно 1/25000 человек/год, что составляет около 1% от показателя для всех злокачественных новообразований в мире и примерно 30% всех злокачественных лимфом.

Заболевание встречается во всех возрастных группах. Кривая заболеваемости имеет два пика: возрастные группы 16-30 лет и старше 50 лет.

И мужчины, и женщины, за исключением детей до 10 лет (чаще болеют мальчики) болеют лимфогранулематозом одинаково часто, но мужчины всё же несколько чаще, с соотношением 1,4:1.



Клетка Березовского-Штернберга-Рид

Микропрепарат: биоптат лимфоузла

Варианты лимфогранулематоза на основании морфологического субстрата опухоли

1. Лимфогистиоцитарный вариант.
2. Вариант с нодулярным склерозом.
3. Смешанноклеточный вариант.
4. Вариант с подавлением лимфоидной ткани.

Лимфома Беркитта

Может развиваться в любом возрасте, однако преимущественно страдают дети (чаще 3-7 лет) и молодые люди, особенно мужского пола.

Ареалы распространения – страны Центральной Африки, Океании, где она встречается чаще всего, реже данное заболевание возникает у жителей США. В России – единичные случаи.

Лимфома Беркитта

- Первично поражаются кости лицевого скелета, у половины больных – толстый и тонкий кишечник и/или большой сальник (60%), яичники, яички, почки, молочные железы.
- У 30% больных поражается костный мозг с развитием лейкемии Беркитта.
- Почти всегда имеются симптомы интоксикации.
- Особенностью является очень высокая пролиферативная активность (100% Ki-67).
- Транслокация (8, 14), (2, 8) (8, 22).

Хромосомная перестройка, ассоциированная с лимфомой Беркитта

Нормальное состояние

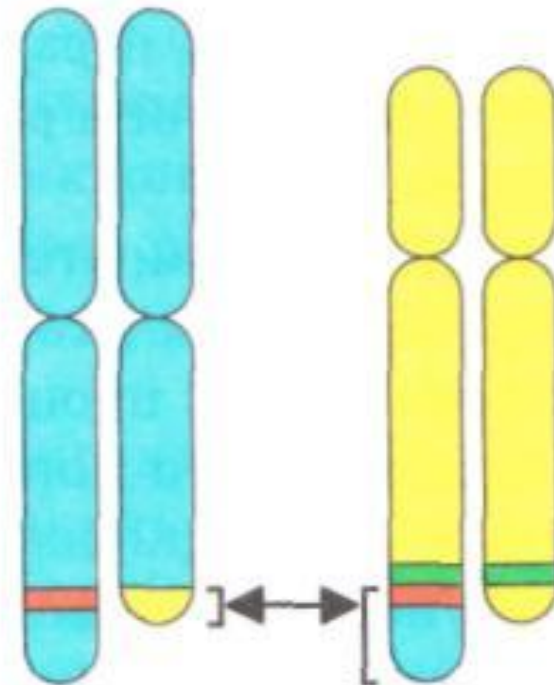
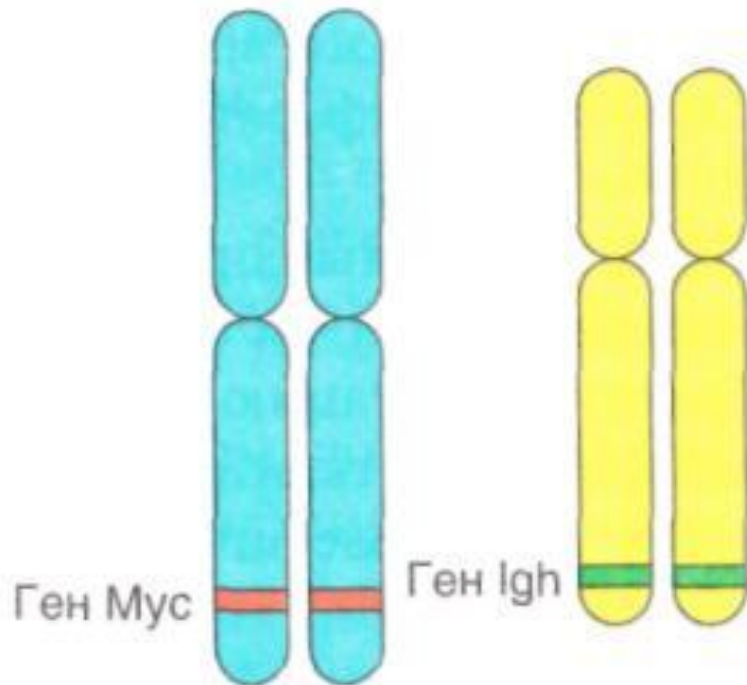
Транслокация

Хромосома 8

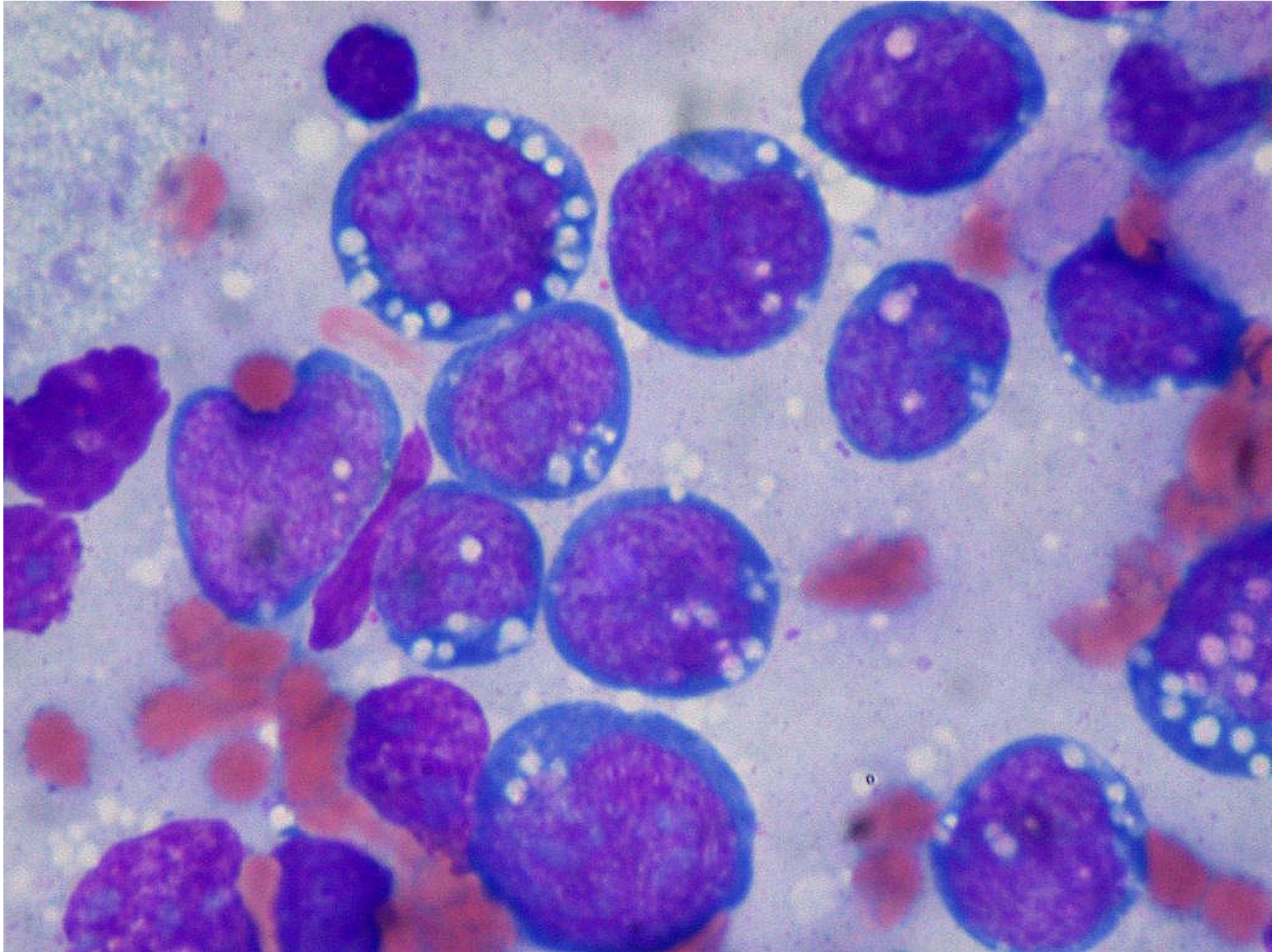
Хромосома 14

Хромосома 8

Хромосома 14



Лимфома Беркитта



Бластные клетки средних размеров с выраженной базофилией и вакуолизацией цитоплазмы

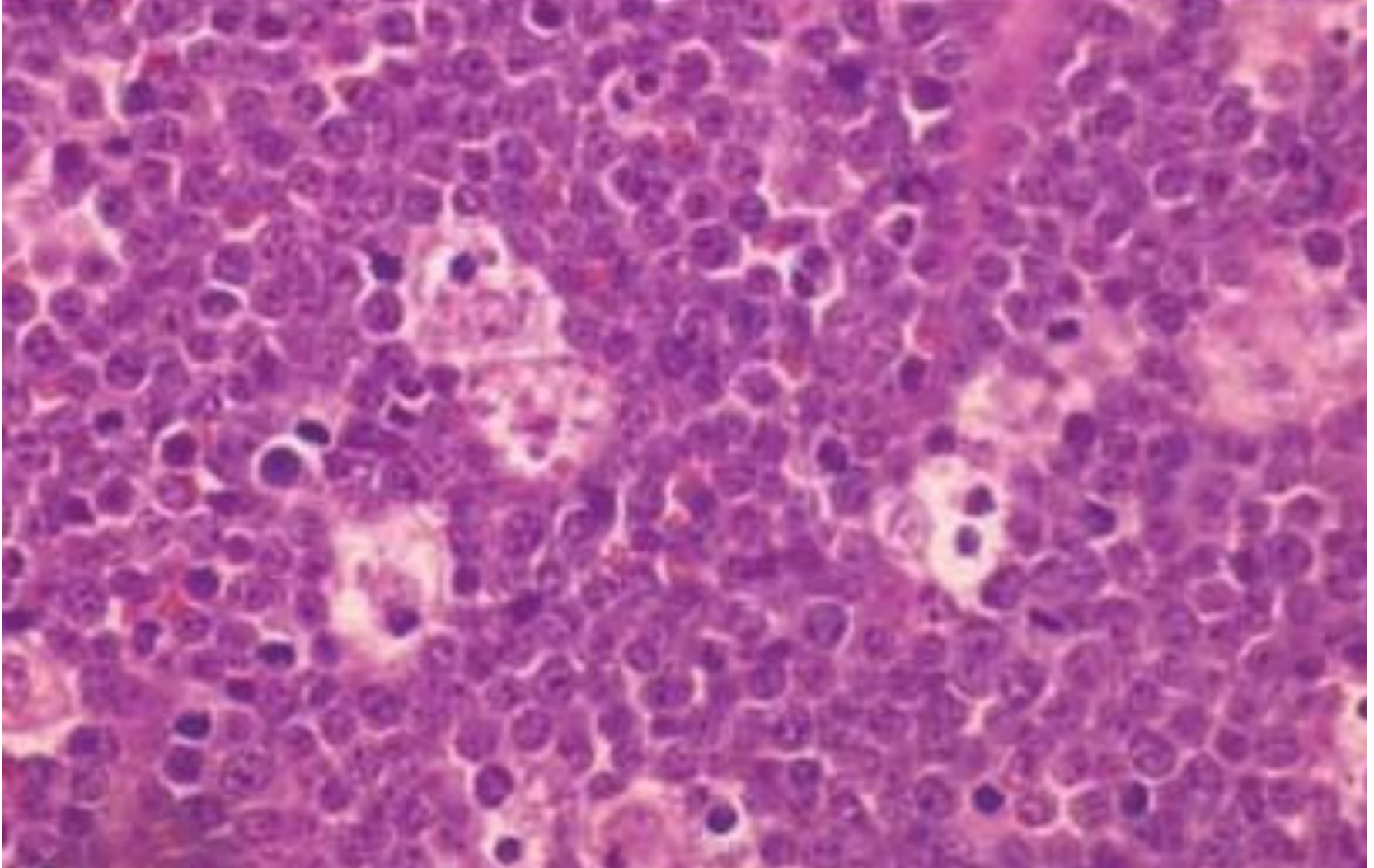


Клетки лимфомы Беркитта

Клетки лимфомы Беркитта

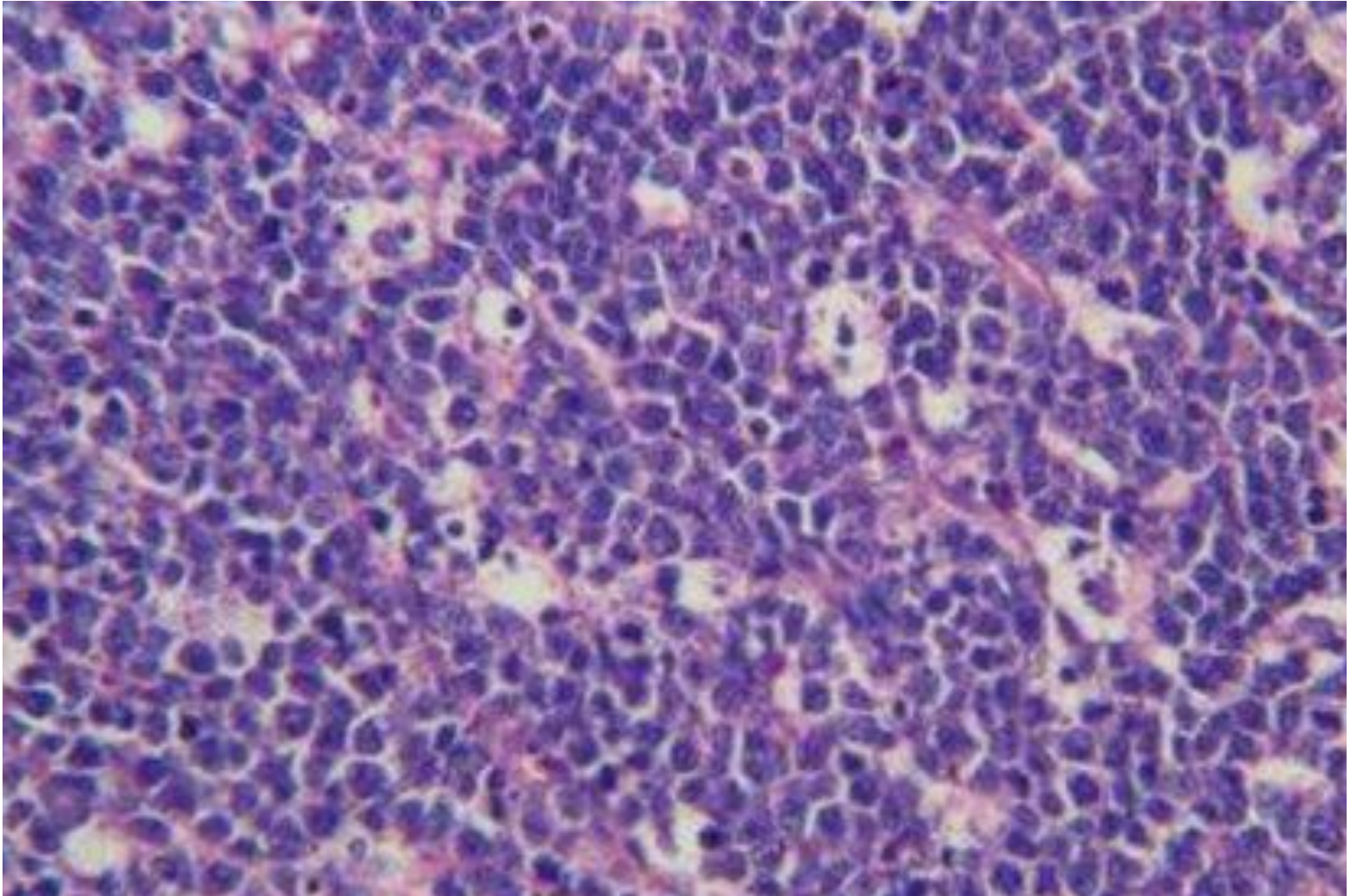


Лимфома Беркитта



Классический вариант. Клетки плотно прилежащие друг к другу, образуют темный фон, на котором хорошо видны макрофаги. Картина «звездного неба»

Лимфома Беркитта



Классический вариант. Клетки плотно прилежащие друг к другу, образуют темный фон, на котором хорошо видны макрофаги. Картина «звездного неба»

Хронический лимфолейкоз

По среднегодовым показателям заболеваемости ХЛЛ занимает 2 место после острых лейкозов.

Болеют в основном лица старше 50 лет, мужчины болеют в 2 раза чаще, чем женщины. В детском и юношеском возрасте заболевание встречается крайне редко.

В-клеточная форма – большинство случаев ХЛЛ.

Т-клеточная форма – около 5% от всех случаев ХЛЛ.

Стадии хронического лимфолейкоза

А – Анемия и тромбоцитопения отсутствуют. Процесс захватывает менее 3 из 5 зон: печень, селезенка, шея, подмышечные впадины, пах.

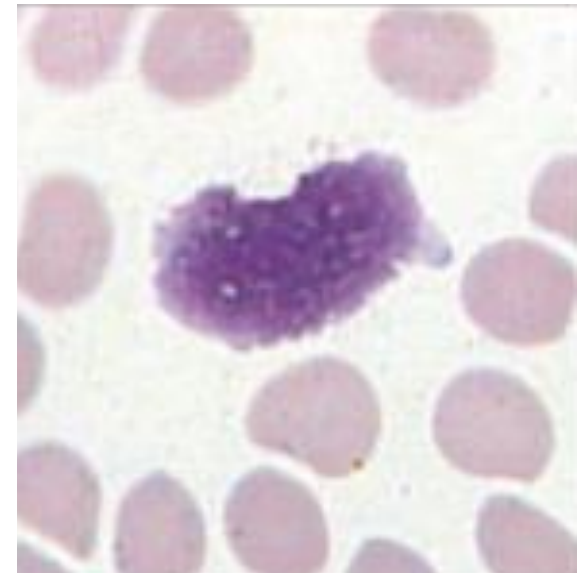
В – Анемия и тромбоцитопения отсутствуют. Процесс распространяется на 3 и более зоны.

С – Анемия (Hb ниже 100 г/л) и/или тромбоцитопения (ниже $100 \cdot 10^9$ /л).

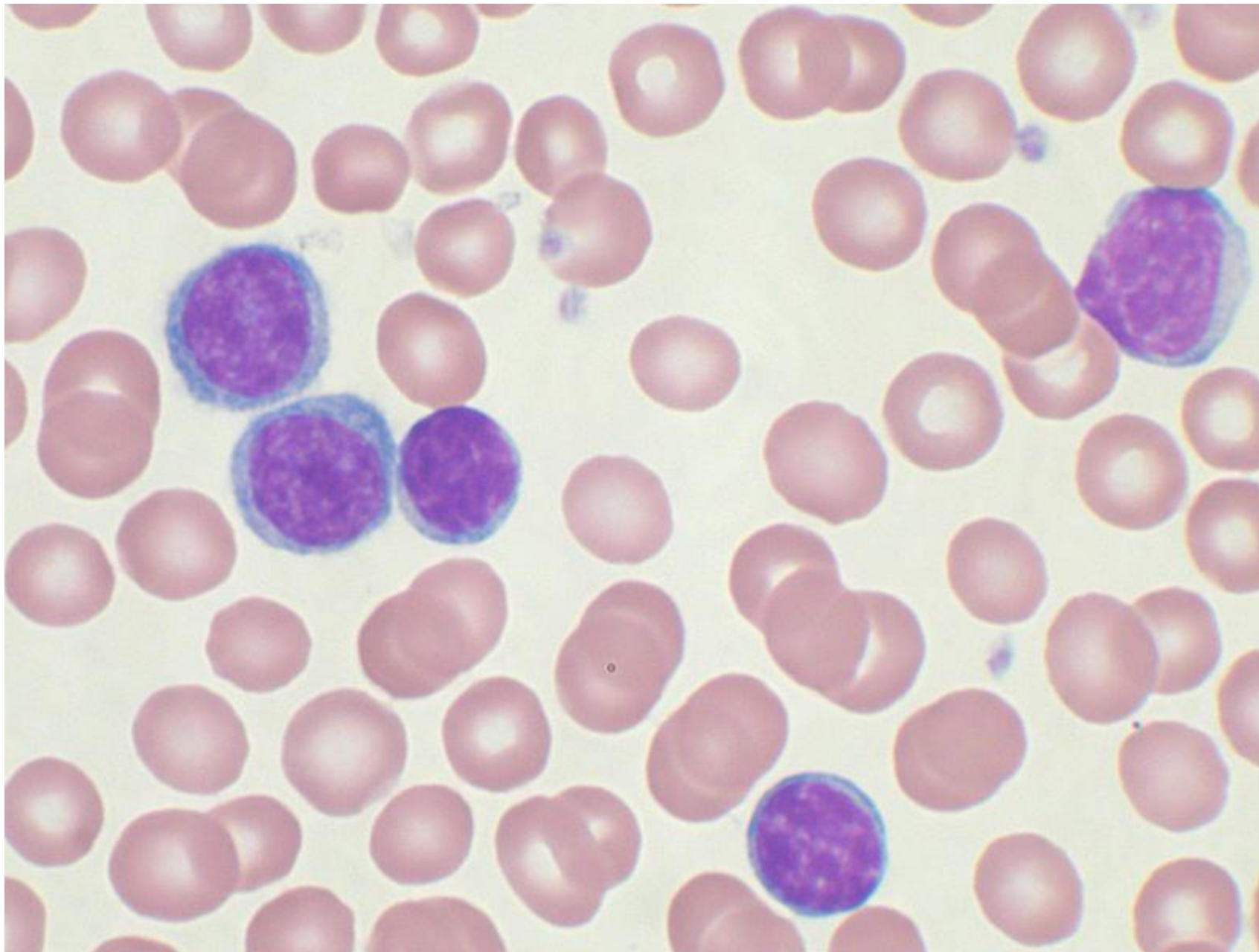
Диагностические критерии хронического лимфолейкоза

- 1) Количество лимфоцитов в периферической крови равно или более $15 \cdot 10^9/\text{л}$ (абсолютный лимфоцитоз).
- 2) Количество лимфоцитов в костном мозге равно или более 30%.

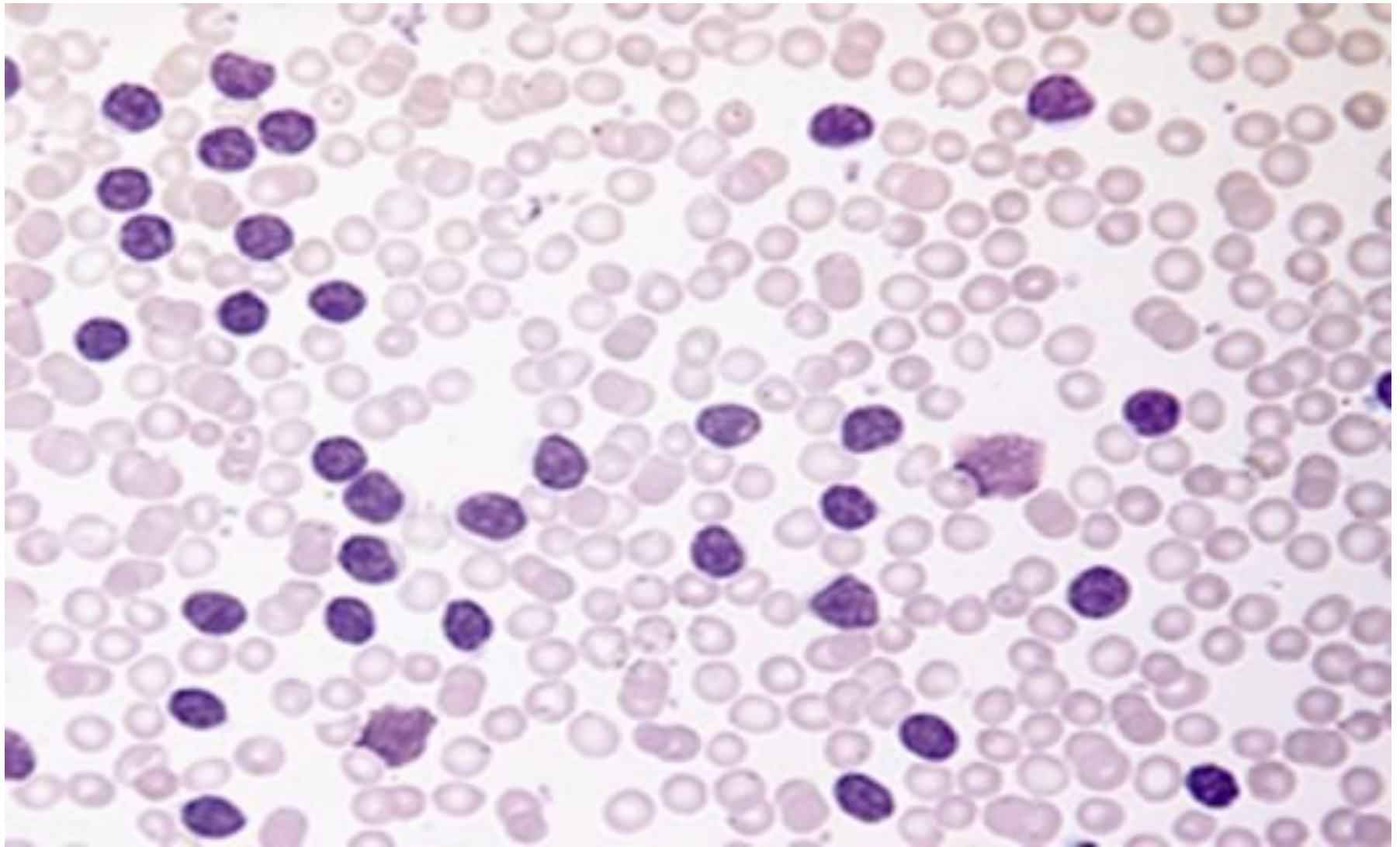
Вспомогательный диагностический признак – тени Боткина-Гумпрехта в мазке крови.



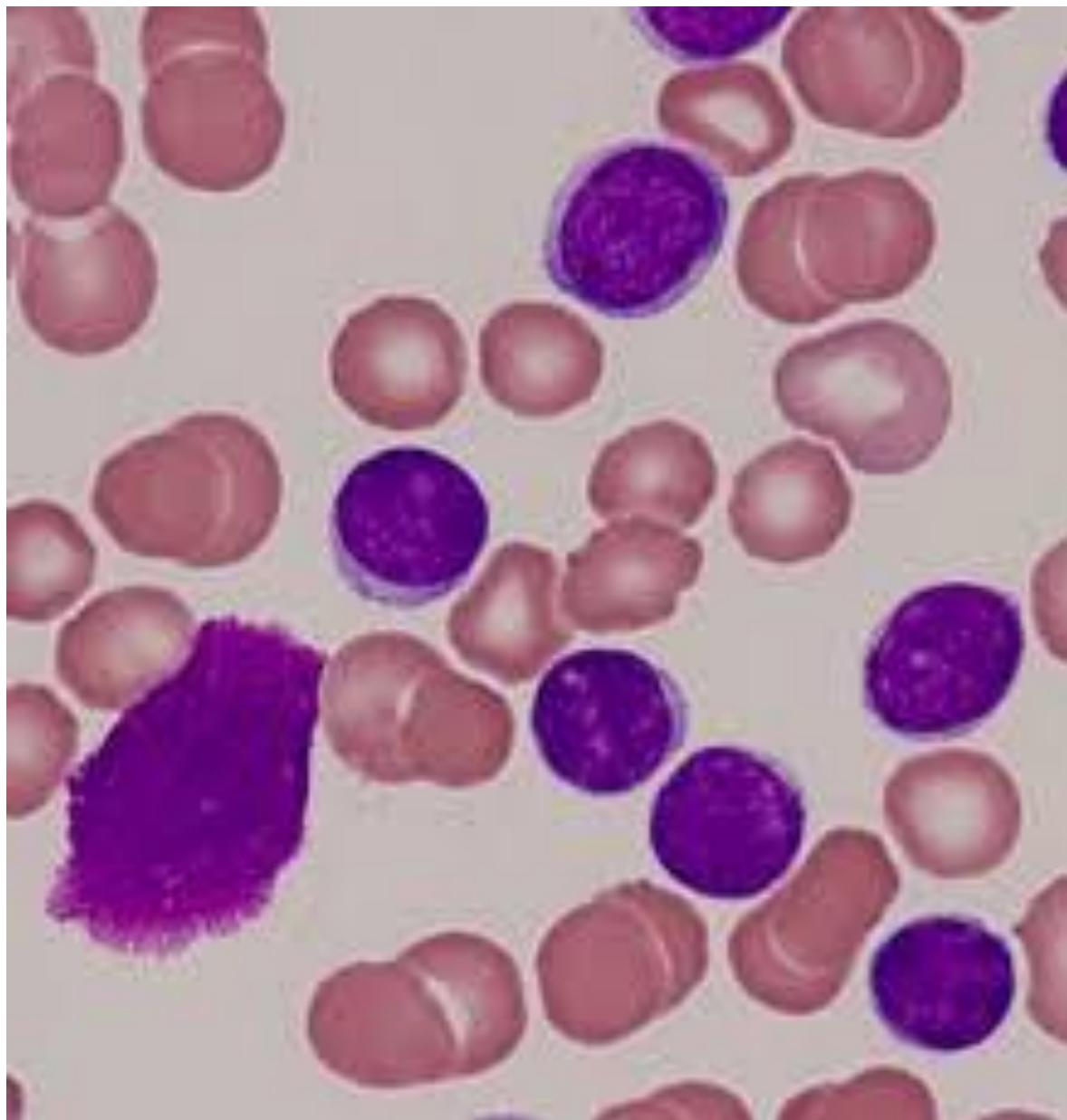
ХЛЛ, периферическая кровь

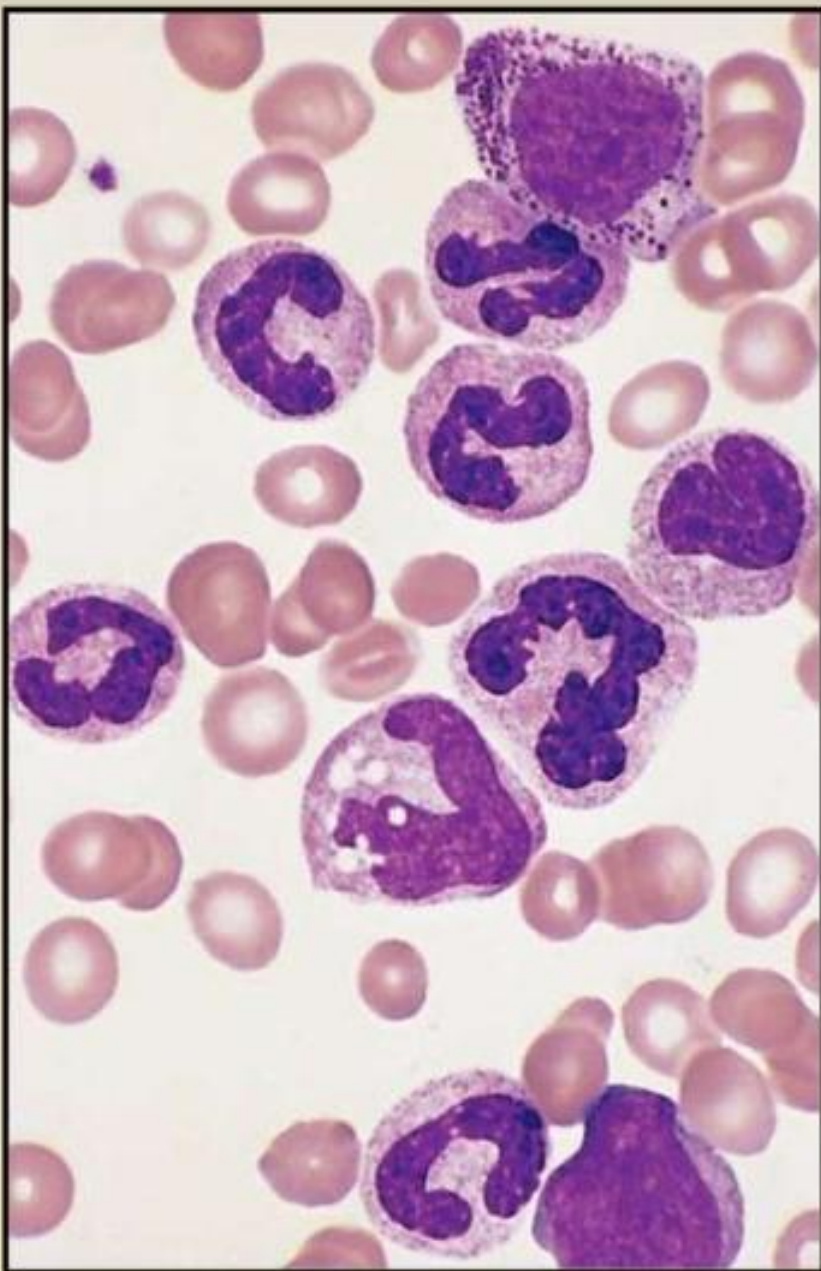


ХЛЛ, периферическая кровь

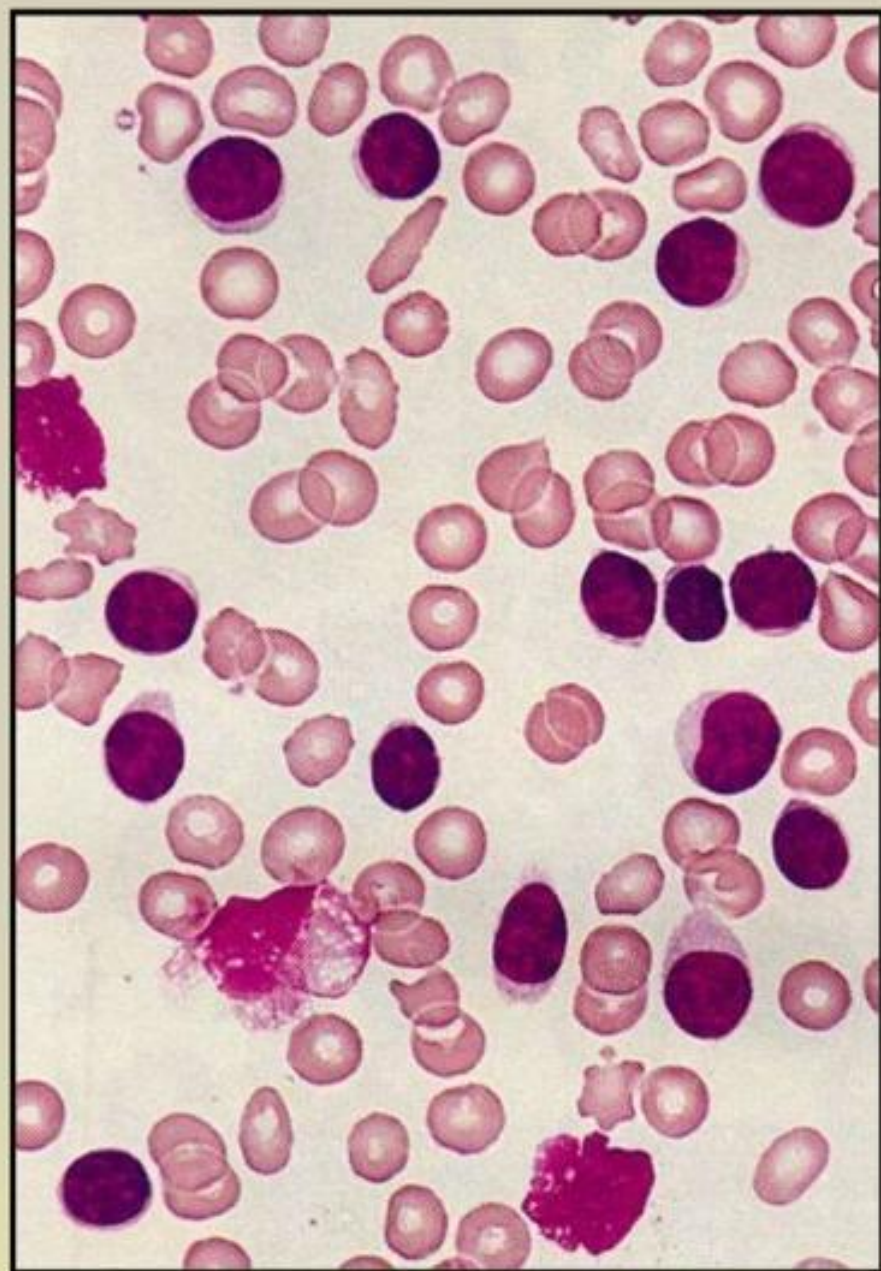


ХЛЛ, периферическая кровь



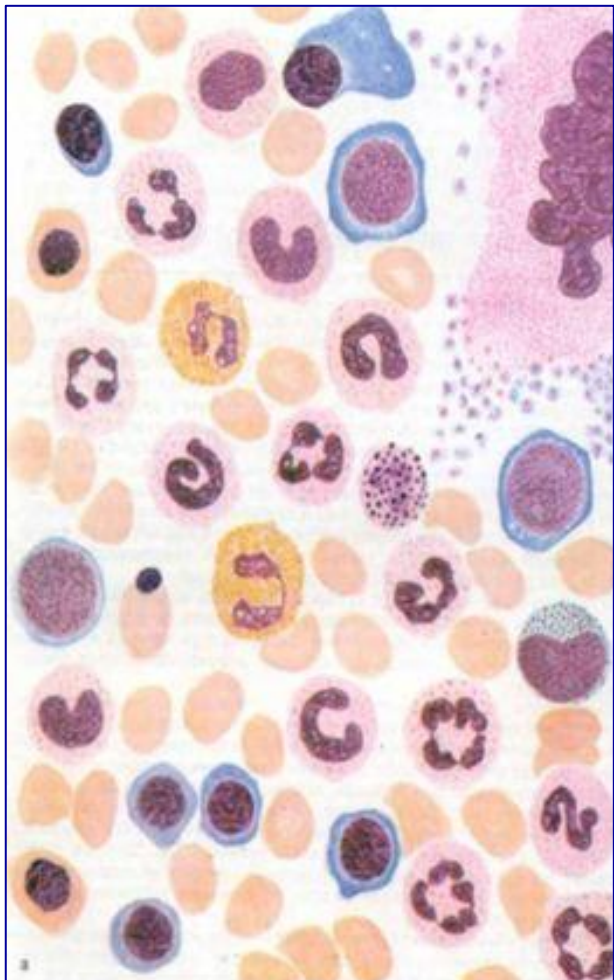


Хронический миелолейкоз

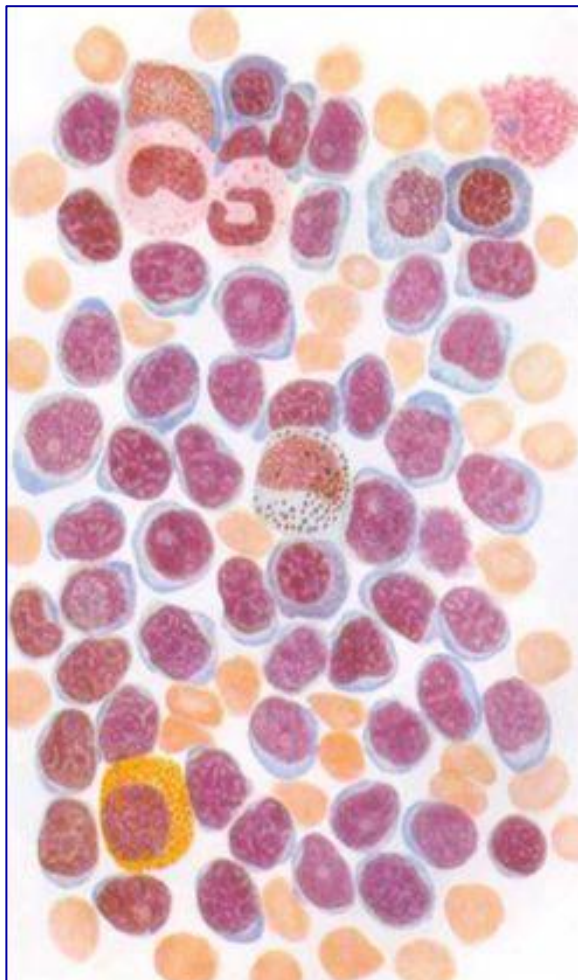


Хронический лимфолейкоз

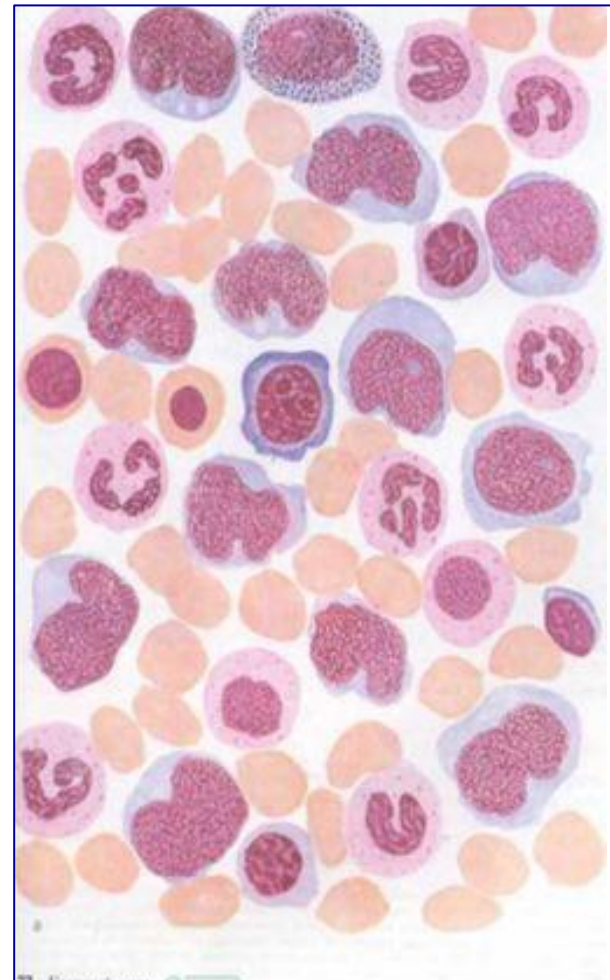
Сравнительная картина красного костного мозга



ККМ в норме

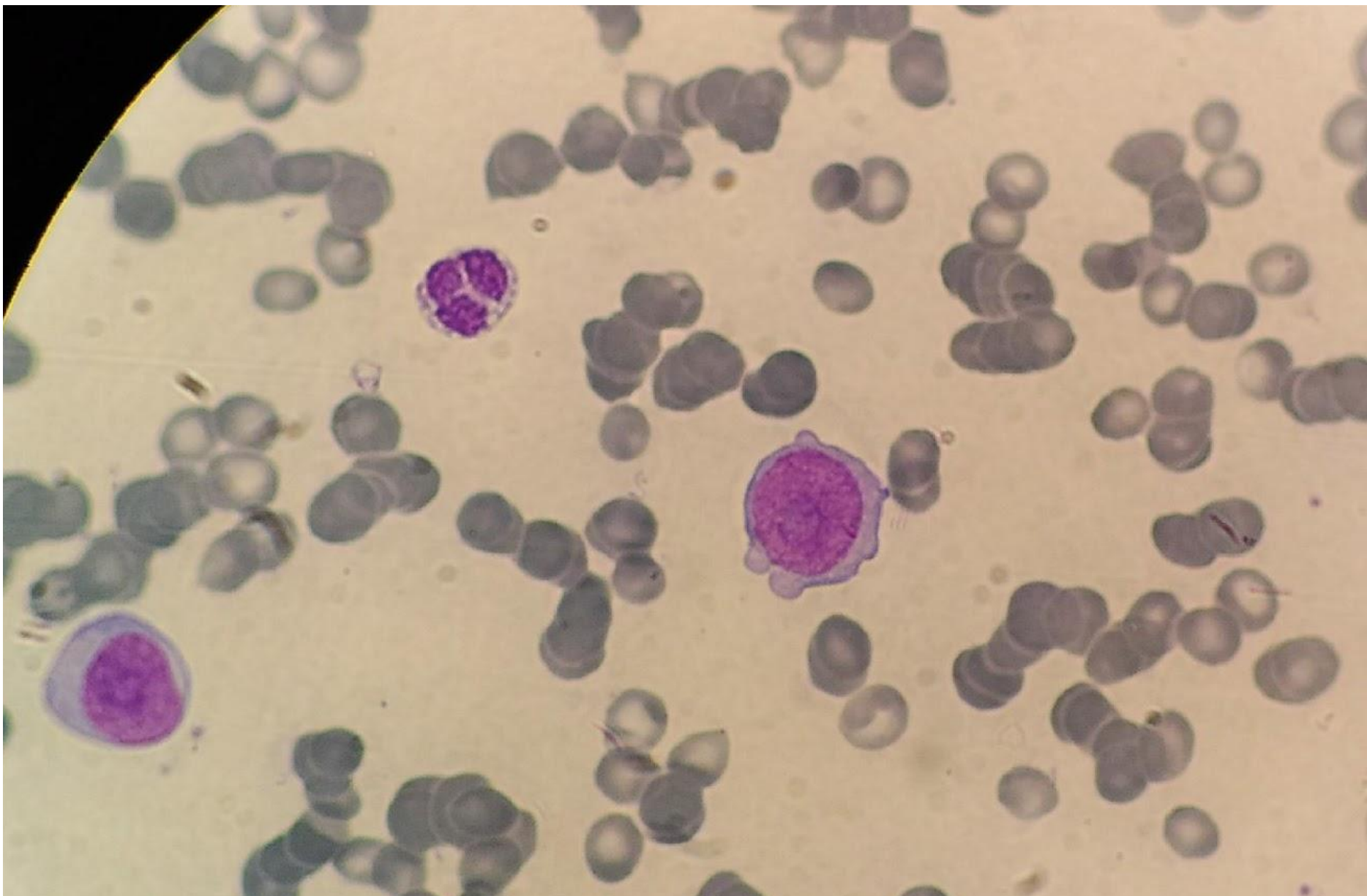


ККМ при ХЛЛ

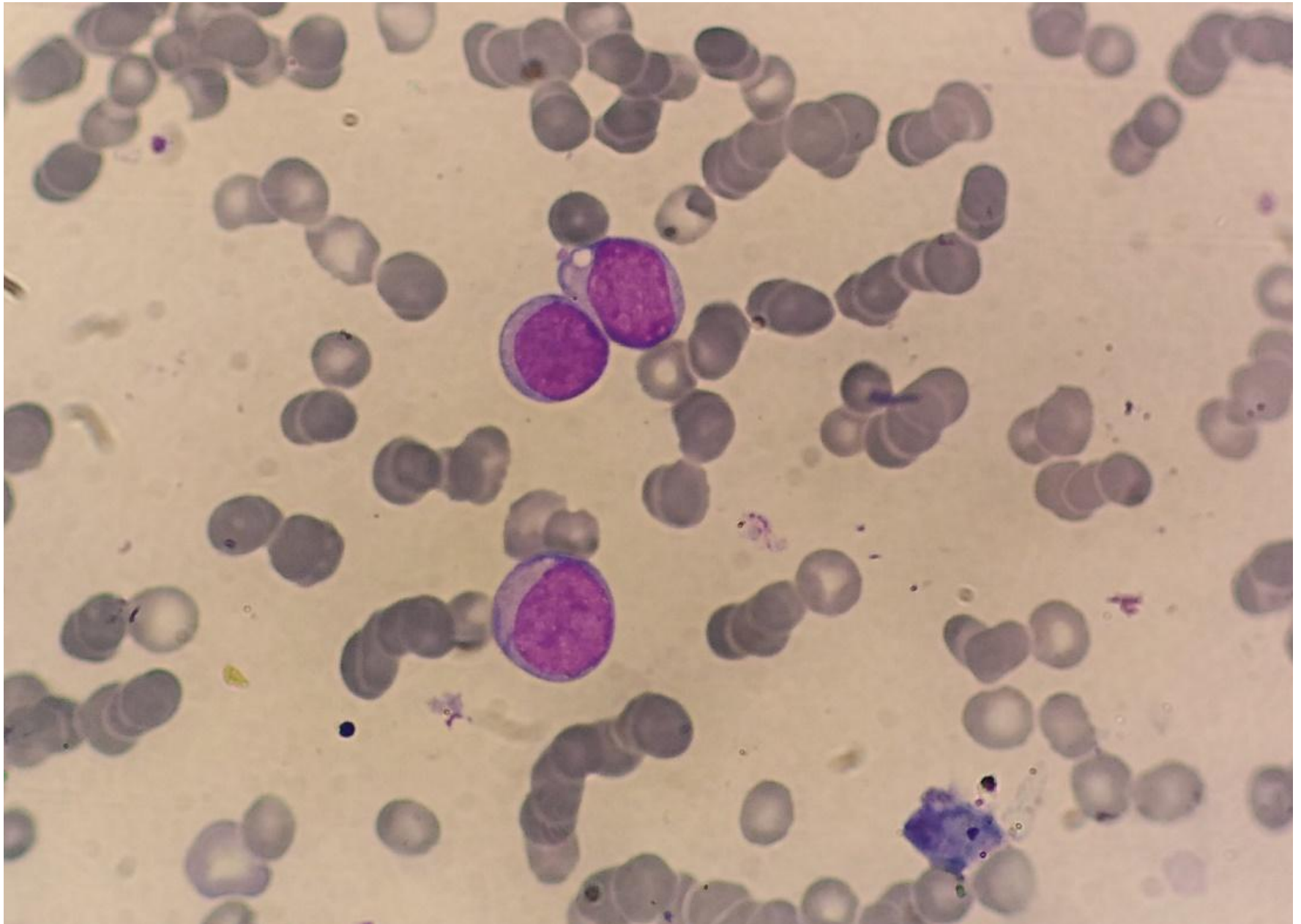


**ККМ при
миелолейкозе**

Бластные клетки, периферическая кровь



Бластные клетки, периферическая кровь



Спасибо за внимание!