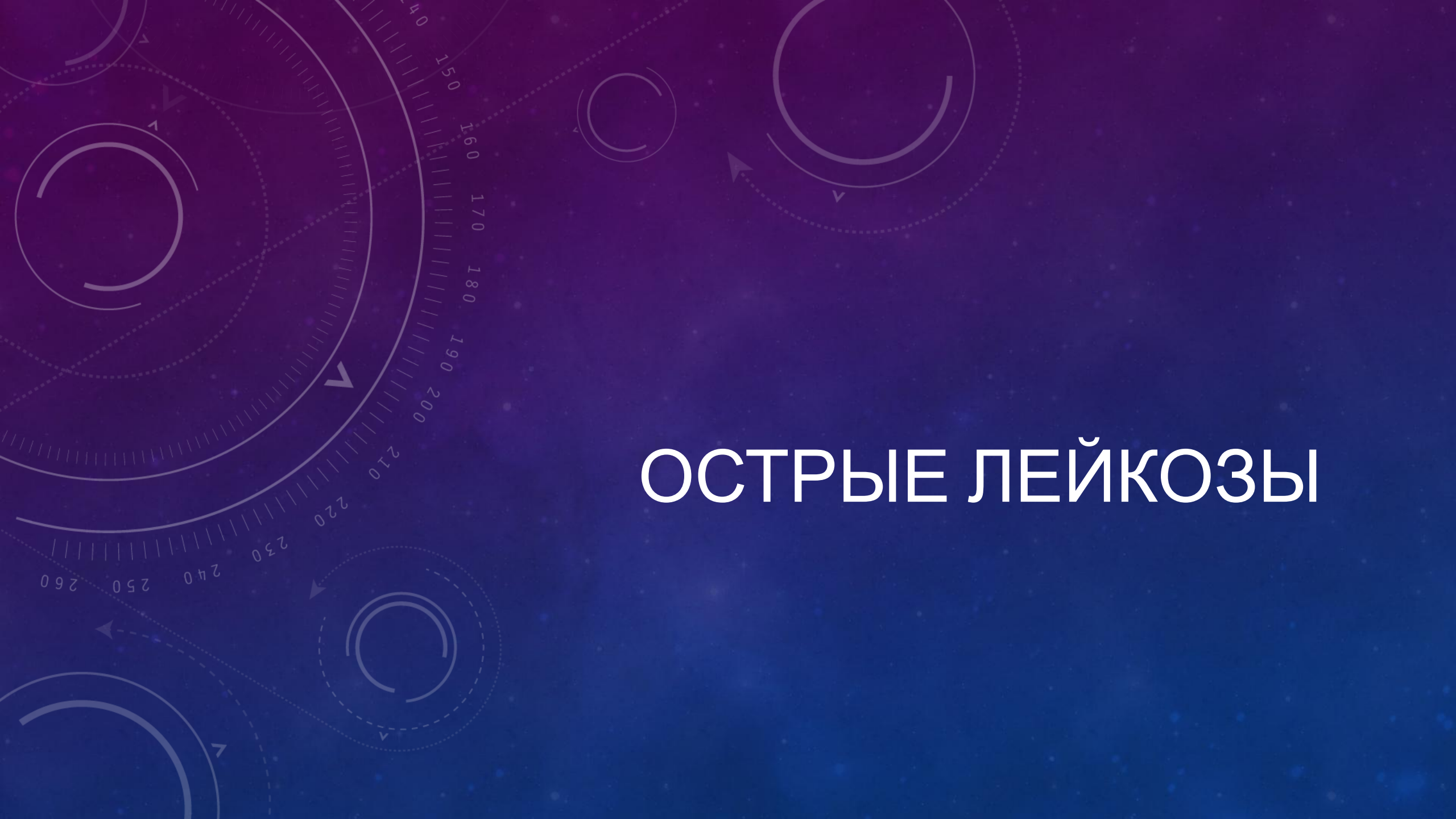
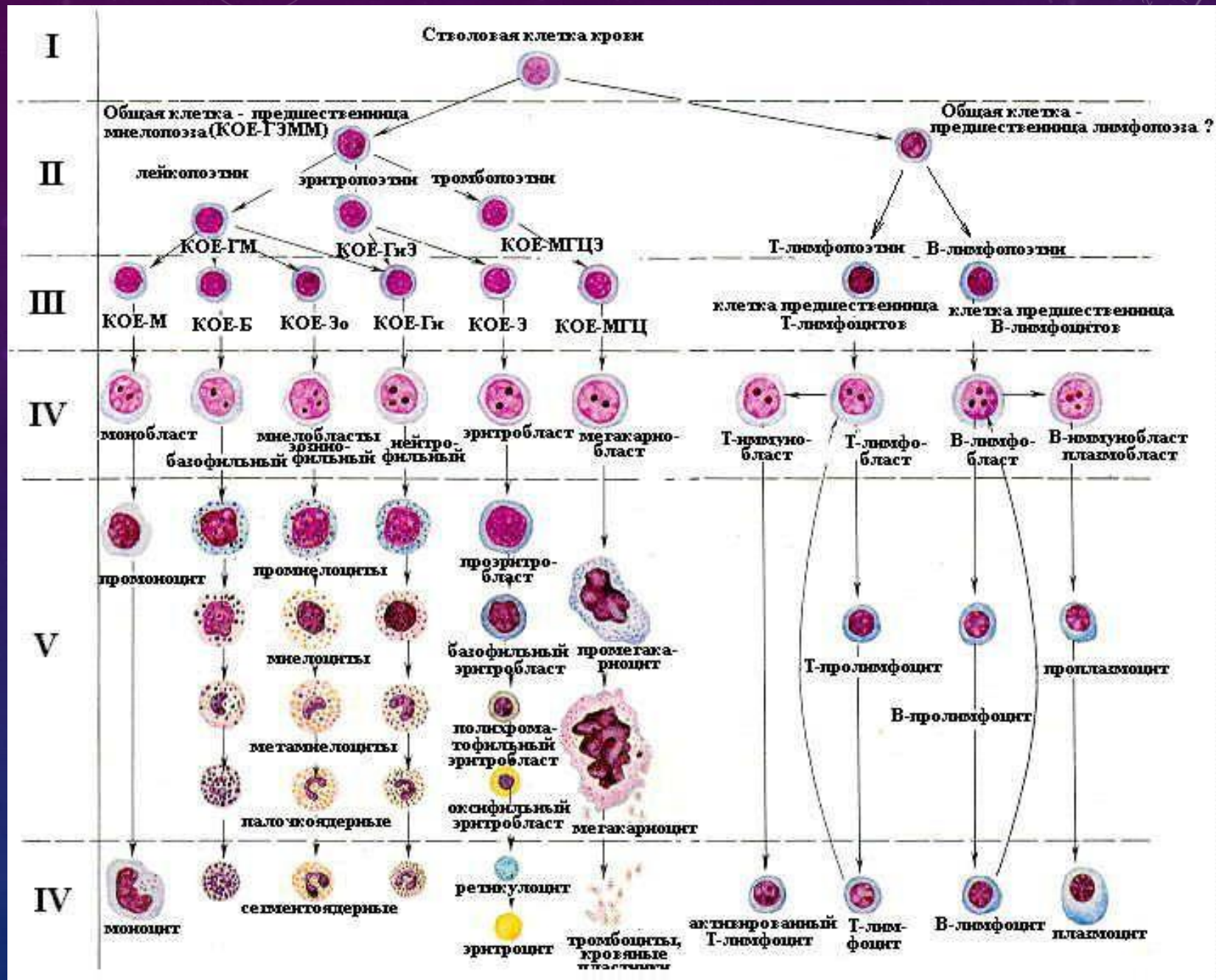


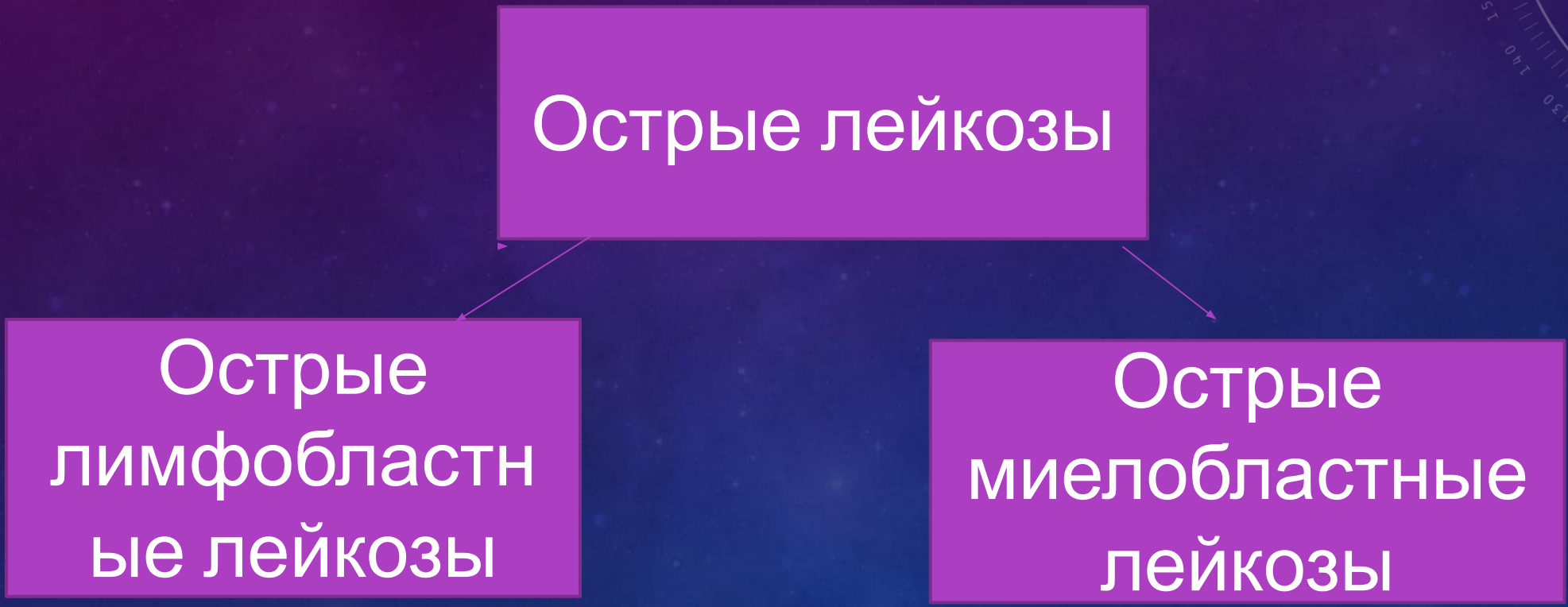
The background is a gradient from dark purple on the left to dark blue on the right, speckled with white dots resembling a starry sky. On the left side, there are several overlapping circular and semi-circular patterns. Some are solid white lines, while others are dashed. A large circular scale with tick marks and numbers (140, 150, 160, 170, 180, 190, 200, 210, 220, 230, 240, 250, 260) is visible, along with various arrows indicating directions.

ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ



КЛАССИФИКАЦИИ

Острые лейкозы



```
graph TD; A[Острые лейкозы] --> B[Острые лимфобластные лейкозы]; A --> C[Острые миелобластные лейкозы];
```

The diagram is a flowchart on a dark blue background with faint circular patterns. At the top center is a purple rectangular box containing the text 'Острые лейкозы'. Two arrows point downwards from this box to two separate purple rectangular boxes below it. The left box contains the text 'Острые лимфобластные лейкозы' and the right box contains the text 'Острые миелобластные лейкозы'.

Острые
лимфобластн
ые лейкозы

Острые
миелобластные
лейкозы

Франко-американо-британская классификация острых лейкозий

Острая миелобластная лейкемия (ОМЛ)

около 70% всех острых лейкозов)

(составляют

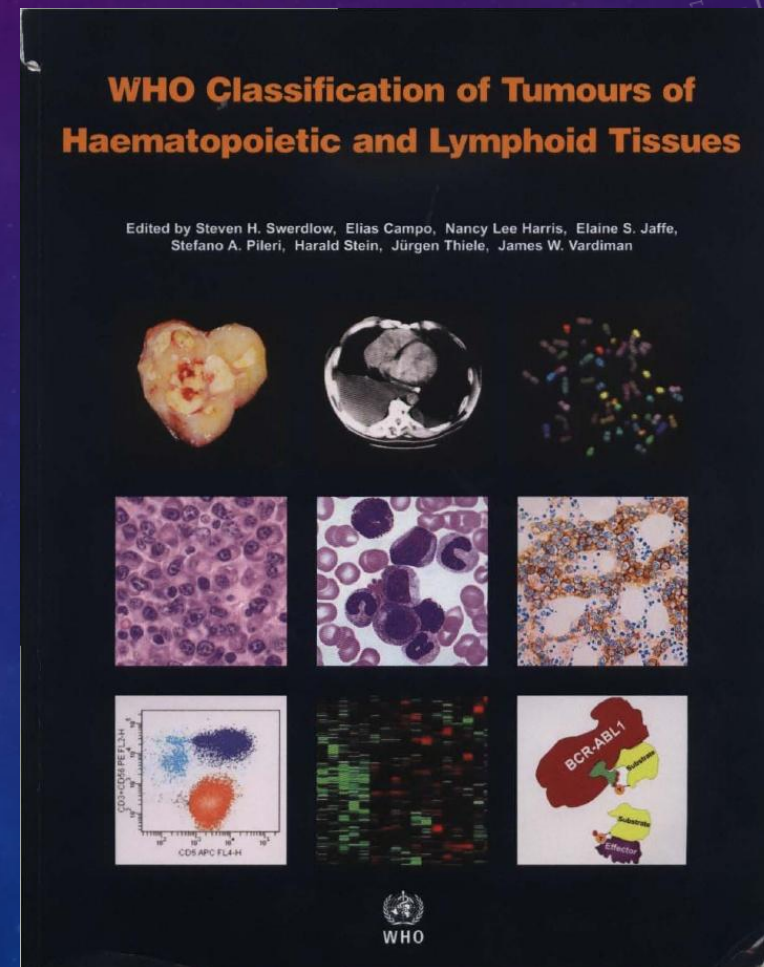
1. **M1** Состоит только из миелобластов без созревания
2. **M2** Миелобласты с признаками созревания
3. **M3** Острая промиелобластная лейкемия; промиелобласты имеют множество темных азурофильных цитоплазматических гранул.
4. **M4** Острая миеломонобластная лейкемия, развивающаяся из общих клеток-предшественников моноцитов и гранулоцитов.
5. **M5** Острая монобластная лейкемия
6. **M6** Эритролейкемия (синдром Ди Гуглиельмо; доминируют эритробласты при присутствии миелобластов.
7. **M7** Мегакариобластная лейкемия

ФАБ-КЛАССИФИКАЦИЯ ОСТРЫХ ЛИМФОБЛАСТНЫХ ЛЕЙКОЗОВ

- **ФАБ-классификация острых лимфобластных лейкозов** основана на разделении ОЛЛ по морфологическим особенностям бластов:
- L1 (микролимфобласты) - размер клетки малый; популяция гомогенная; ядро круглое, структура гомогенная нежная; цитоплазма скудная, базофилия средней или слабой степени;
- L2 (менее дифференцированные клетки) - преобладают крупные клетки, популяция гетерогенна; распределение хроматина в ядре может быть как нежным, так и грубым, одна крупная нуклеола или более; цитоплазма чаще обильная, базофилия различной степени выраженности;
- L3 (большие клетки) - популяция гомогенна; ядро круглой или овальной формы с грубым распределением хроматина, содержит одну крупную нуклеолу или более; умеренное количество интенсивно базофильной цитоплазмы с множеством вакуолей.

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

- ВОЗ-классификация 2008
- ВОЗ-классификация 2016 (ревизия)



ВОЗ – КЛАССИФИКАЦИЯ ОПУХОЛЕЙ ГЕМОПОЭТИЧЕСКОЙ И ЛИМФОИДНОЙ ТКАНИ

- Миелодиспластические/миелопролиферативные заболевания
- Миелодиспластический синдром
- Миелопролиферативное заболевание
- Миелоидные и лимфоидные неоплазии с аномалиями PDGFRA, PDGFRB, FGFR1
- Острая миелоидная лейкемия
- Лимфоидные неоплазии из клеток-предшественников
 - Зрелые В-клеточные неоплазии
 - Зрелые Т и НК-клеточные неоплазии
 - Лимфома Ходжкина
 - Лимпролиферативные заболевания, ассоциированные с иммунодефицитом
 - Гистиоцитарные и дендритноклеточные неоплазии

ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ

- Пролиферация бластных клеток
- Боли в костях
- Увеличение печени, селезенки лимфоузлов
- Угнетение нормального гемопоэза
- Анемия
- Тромбоцитопения
- Нейтропения

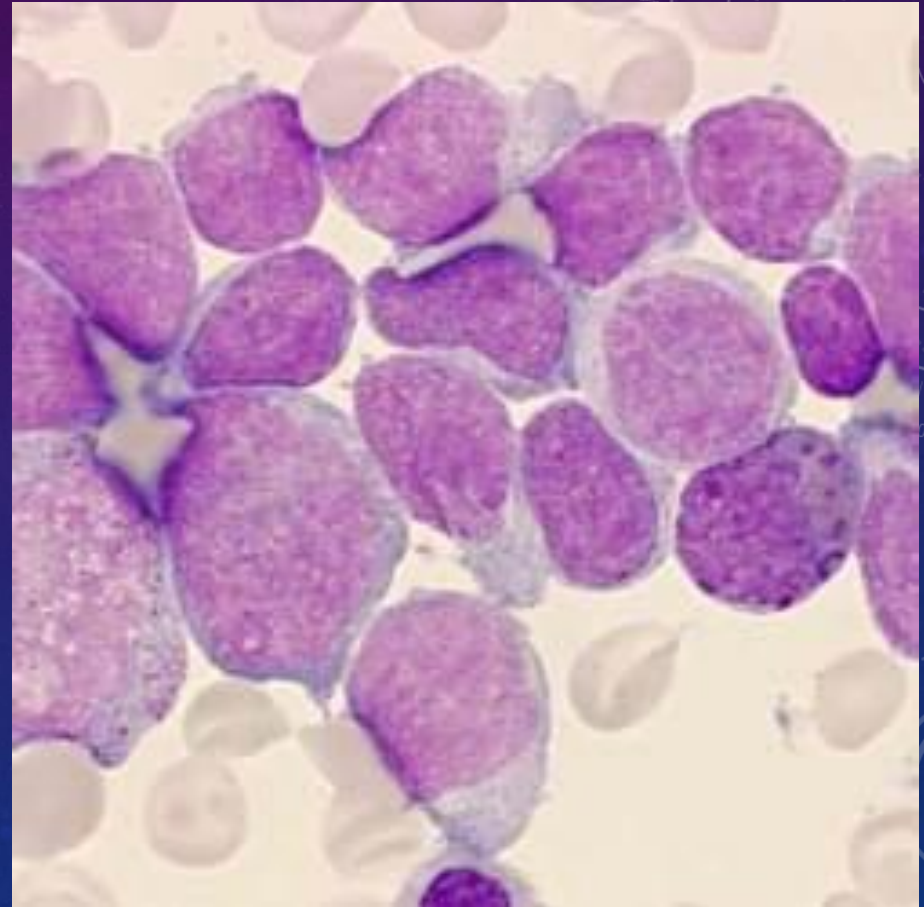


СХЕМА ЛАБОРАТОРНОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ ПРИ ОСТРОМ ЛЕЙКОЗЕ

- Клинический анализ крови
- Миелограмма
- Цитохимическое исследование
 - миелопероксидаза
 - неспецифические эстеразы
 - гликоген (ШИК –реакция)
 - липиды (реакция с черным суданом)
- Иммунофенотипирование (проточная цитометрия)
- Цитогенетика и молекулярно-биологическое исследование

КАРТИНА ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ

- 3 варианта клинического анализа крови:
- Панцитопения
- Нарастание лейкоцитоза с появлением бластных клеток –лейкемический «провал» между зрелыми клетками и бластами нет промежуточных форм
- Преобладание бластов

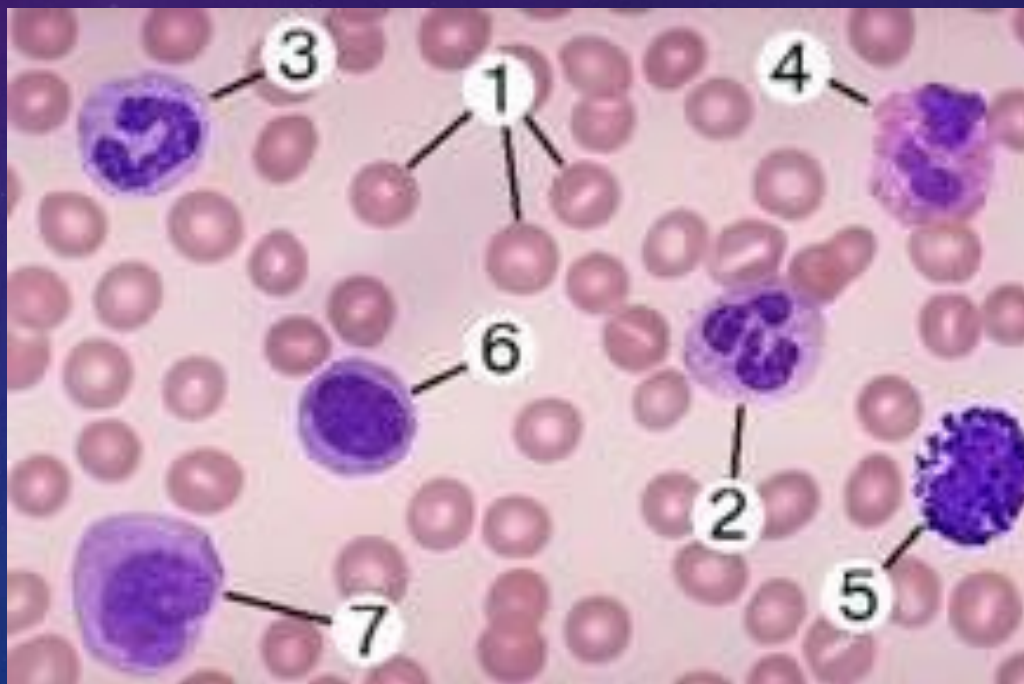
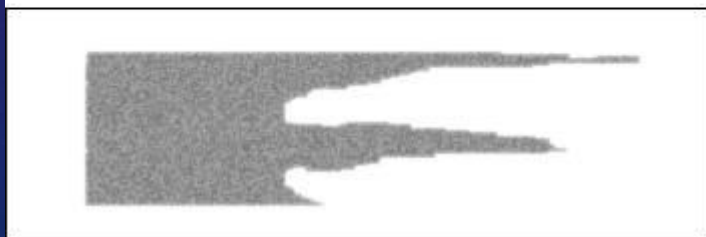
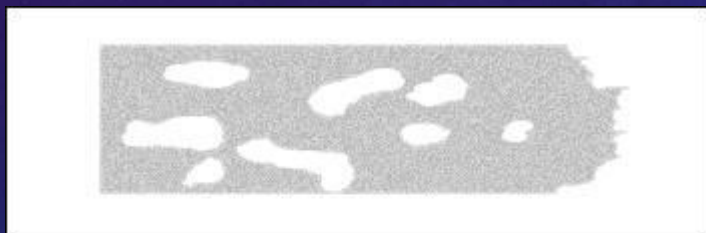
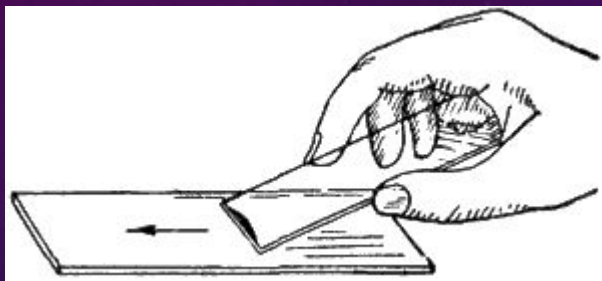
МИЕЛОГРАММА

- Костный мозг гиперклеточен или нормоклеточен
- Бласты более 20% от всех клеток костного мозга
- Подсчет миелограммы
- При повторных «сухих» пунктатах – трепанобиопсия с гистологическим исследованием

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ЦИТОЛОГИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ ЗАБОЛЕВАНИЙ КРОВИ

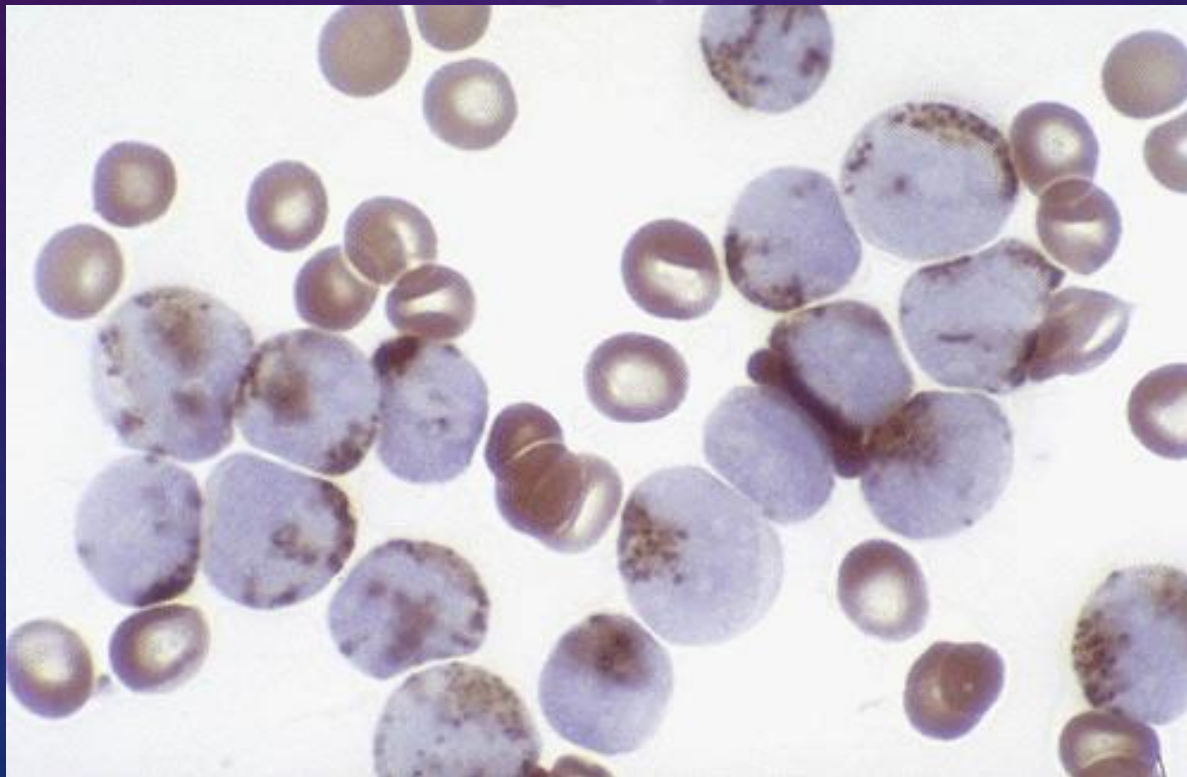
- Мазки периферической крови
- Аспират костного мозга - мазки и препараты из «частичек»
- Мазки-отпечатки трепанобиоптата

ОКРАСКА ПО РОМАНОВСКОМУ



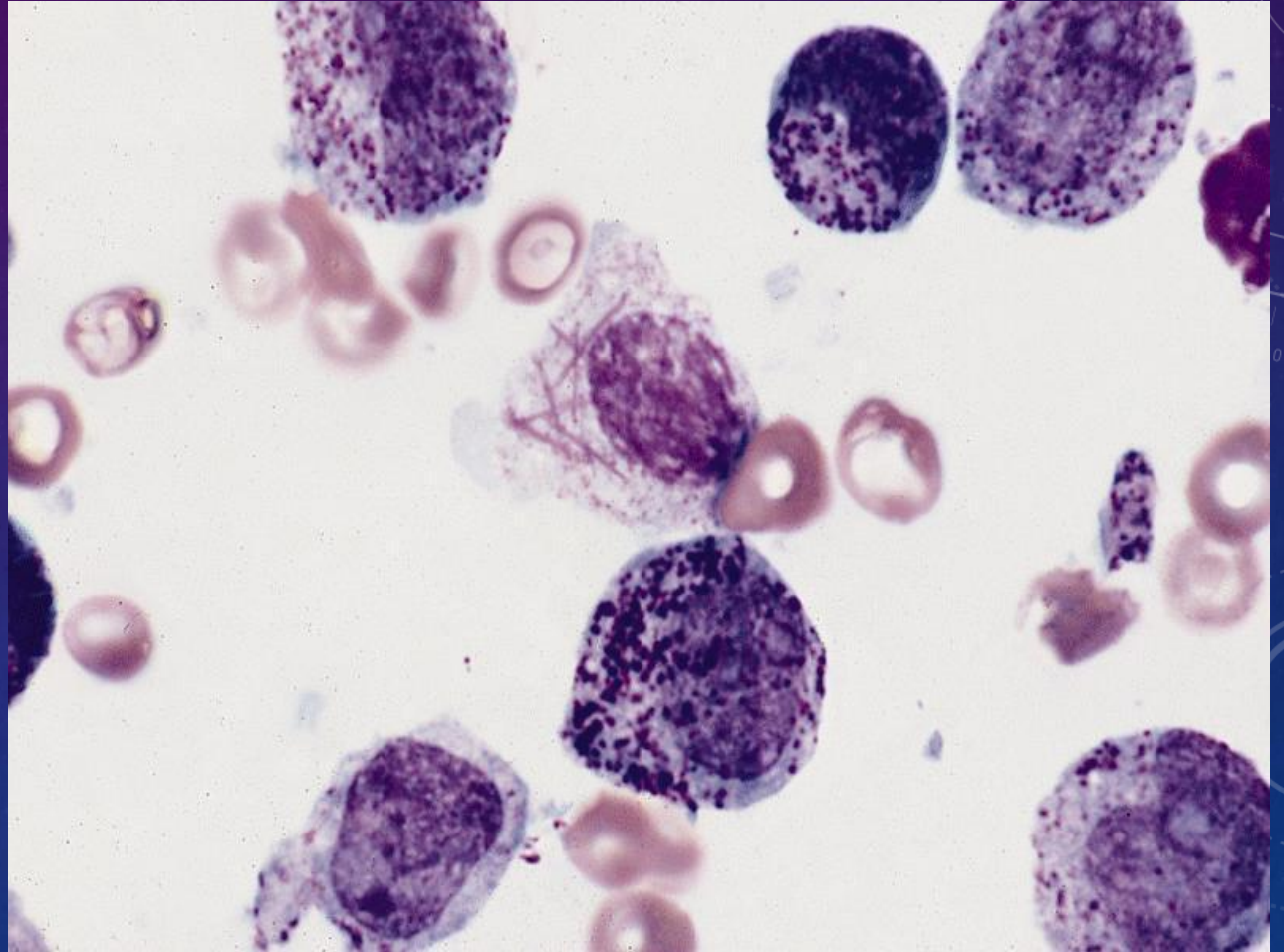
МЕТОДЫ ЦИТОХИМИЧЕСКОЙ ОКРАСКИ

- Миелопероксидаза – положительная в миелобластах, может быть слабо положительна в монобластах



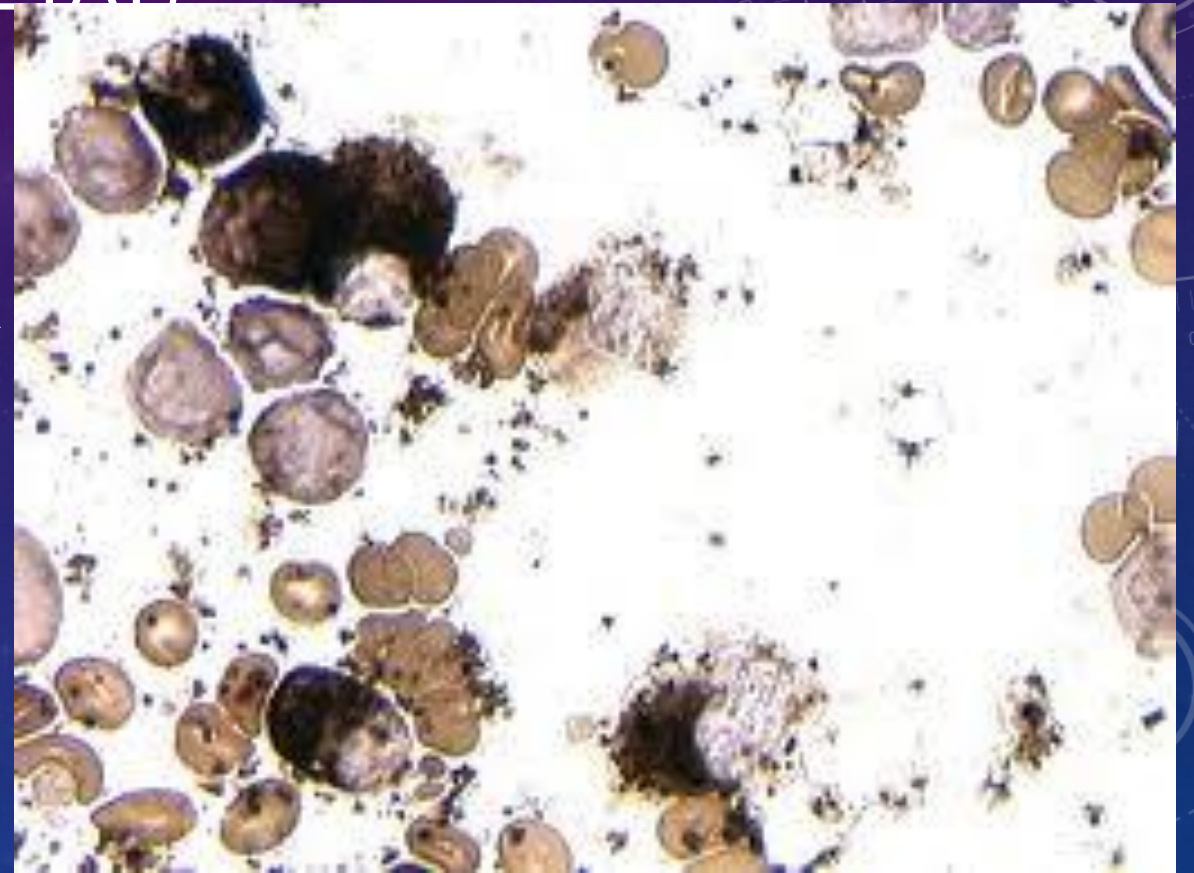
ЧЕРНЫЙ СУДАН

- Коррелирует с миелопероксидазой
- В редких случаях –единичные серые
- гранулы в лимфобластах



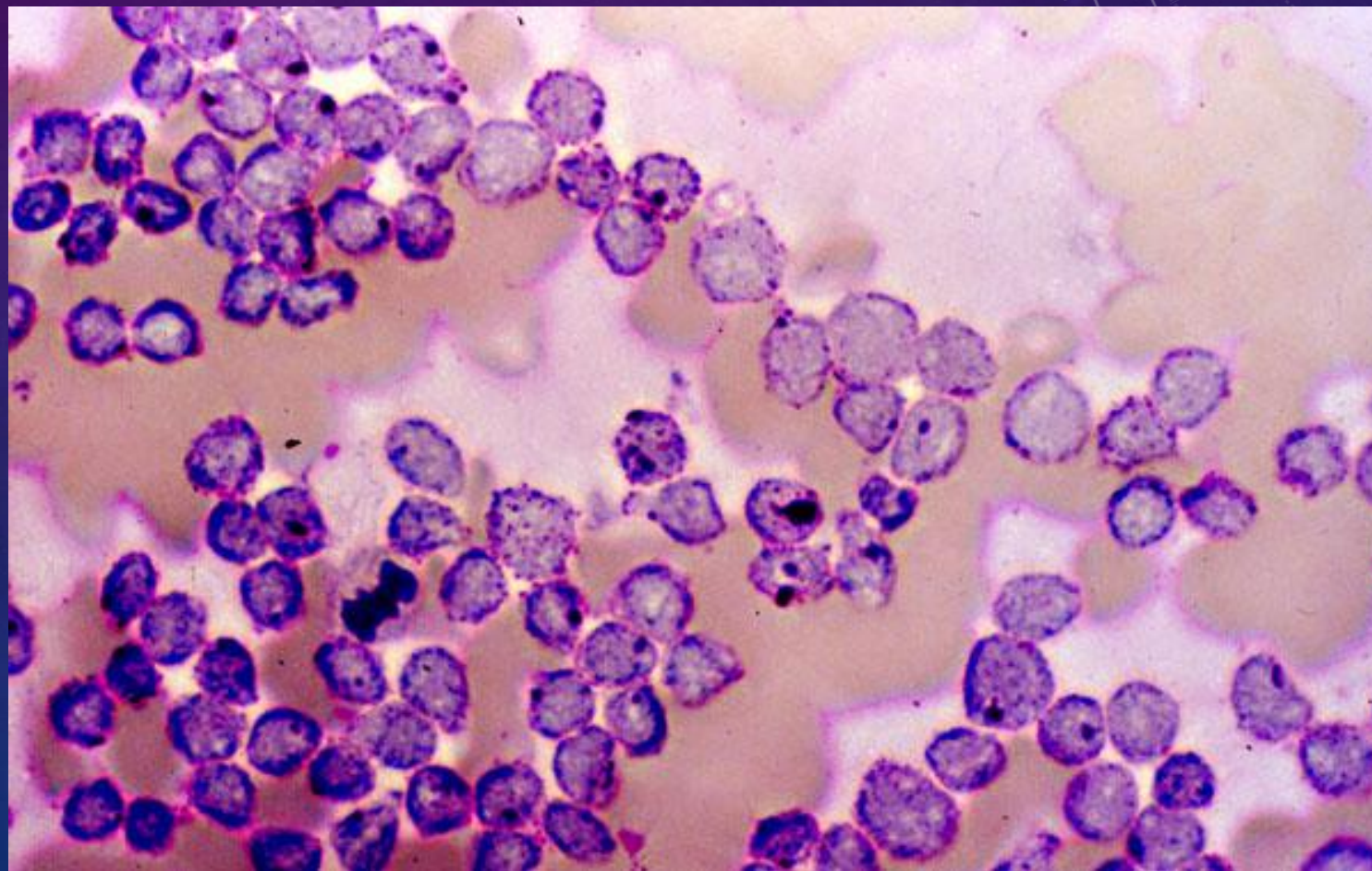
НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ ЭСТЕРАЗЫ(АЛЬФА-НАФТИЛ БУТИРАТ И АЛЬФА-НАФТИЛ АЦЕТАТ)

- Высокоактивны в моноблaстaх и моноцитах
- с полным подавлением фторидом натрия
- Слабо положительны
в миелобластах
без подавления NaF

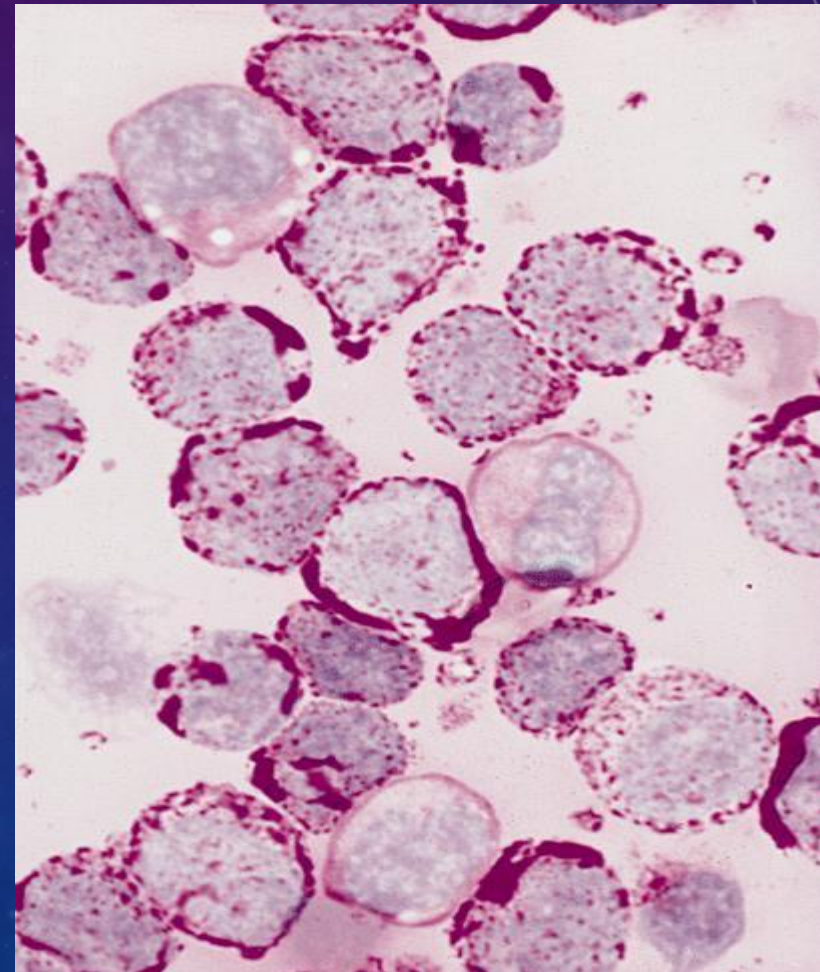
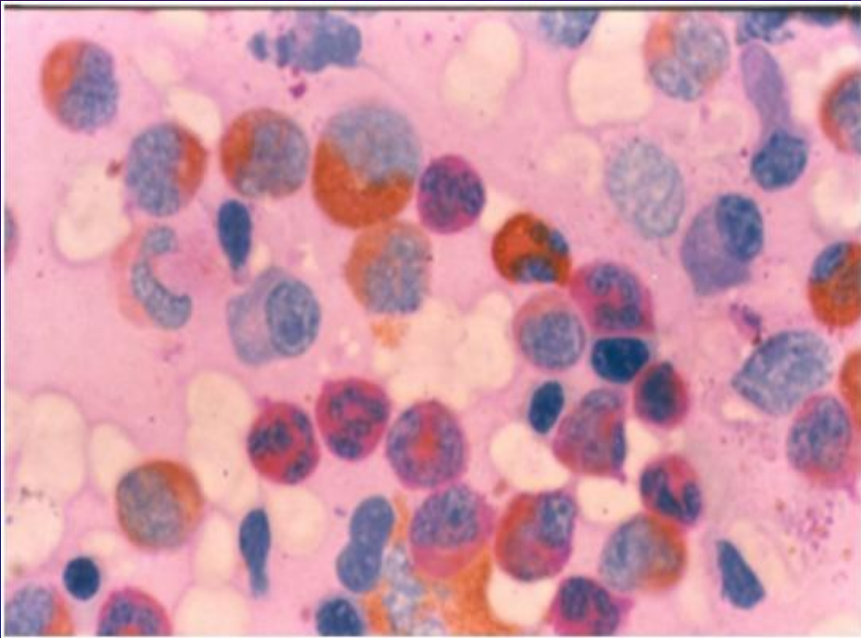


РЕАКЦИЯ НА ГЛИКОГЕН (ШИК, PAS)

- Гранулярная в лимфобластах



Диффузная в миелоидном ряду
Диффузно-гранулярная в моноцитарном ряду
Гранулярная PAS в эритроидном ряду-признак
дисплазии



ИММУНОФЕНОТИПИРОВАНИЕ (ПРОТОЧНАЯ ЦИТОФЛЮОРИМЕТРИЯ)

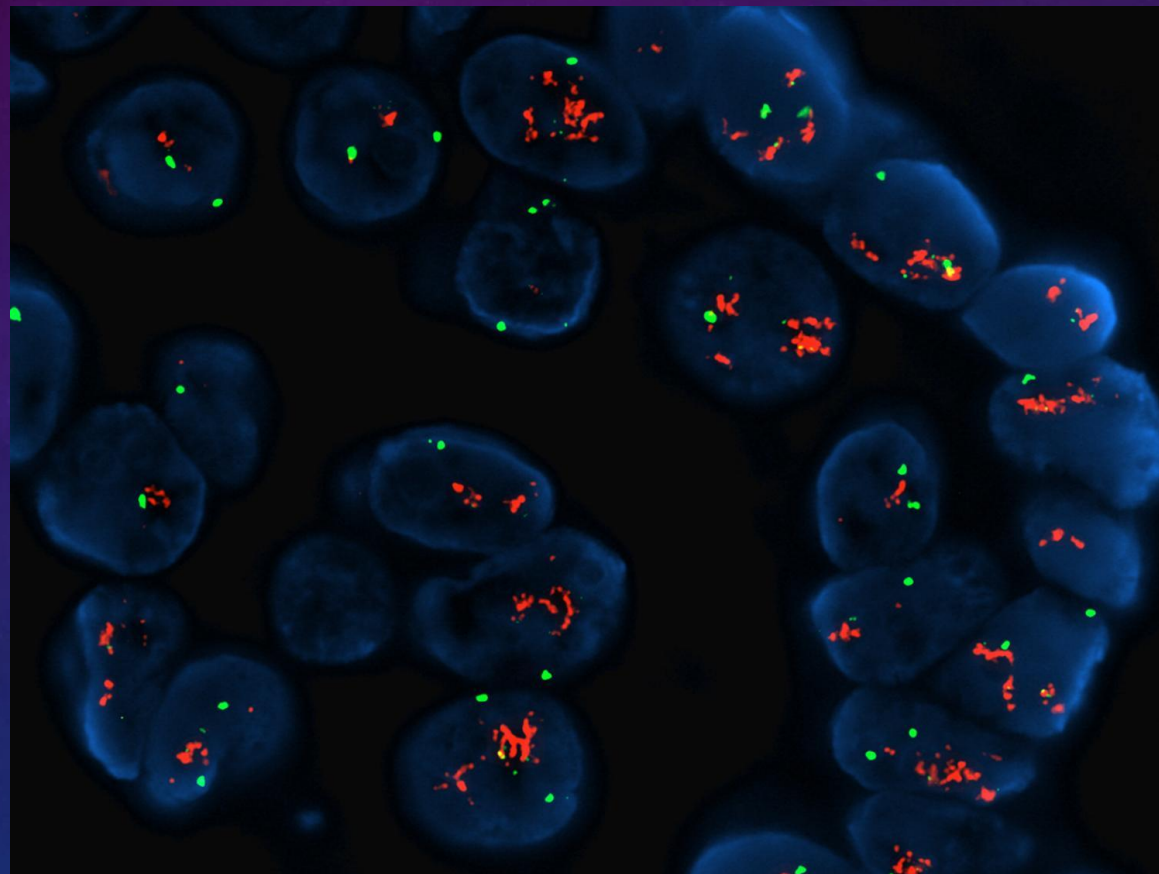
- Маркеры незрелости – CD34, CD38, HLADR
- Маркеры линейной принадлежности:
- Миелоидные- cyt MPO , CD13, CD33, CD11b, CD15
- Моноцитарные –CD 11c, CD14, CD64
- Эритроидные - CD 235 (гликофорин A), CD71
- Мегакариоцитарные – CD 41a ,CD42b, CD61

ЦИТОГЕНЕТИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

Стандартное
кариотипировани
е



FISH -МЕТОД



ОСТРАЯ МИЕЛОИДНАЯ ЛЕЙКЕМИЯ

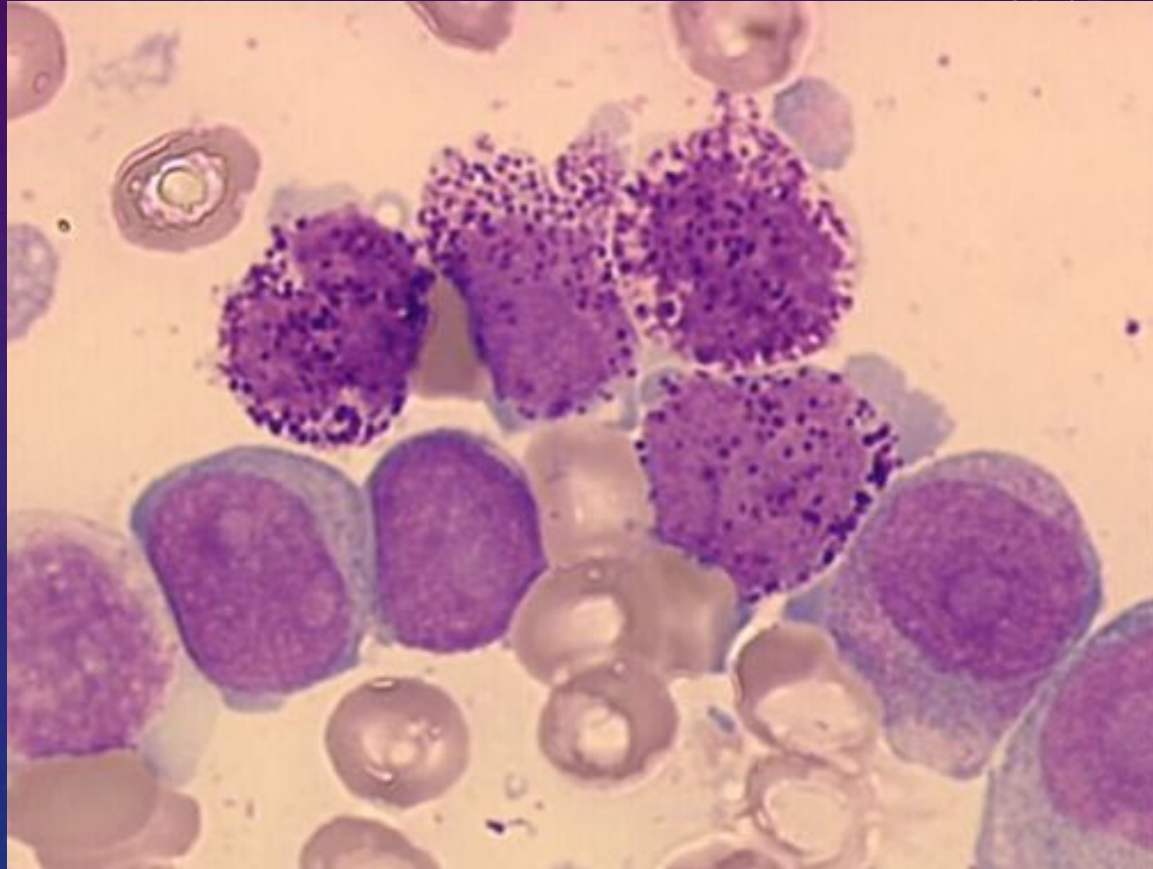
- Заболевание вследствие клональной экспансии миелоидных бластов в крови, костном мозге и других тканях
- Заболеваемость 2.5-3 случая на 100 000 населения
- Заболевание регистрируется во всех возрастных группах, средний возраст - 65 лет
- Критерии диагностики >20% бластов в крови и/или костном мозге или наличие специфических цитогенетических аномалий

ВОЗ-КЛАССИФИКАЦИЯ ОСТРОЙ МИЕЛОИДНОЙ ЛЕЙКЕМИИ

- Острые лейкозы со связанными генетическими аномалиями
- Острые лейкозы с чертами миелодисплазии
- Миелоидные неоплазии связанные с терапией
- Острые миелоидные неоплазии без специфичности
- Миелоидная саркома
- Миелоидные пролиферации, связанные с синдромом Дауна
- Неоплазии из бластных плазмocyтоидных дендритных клеток

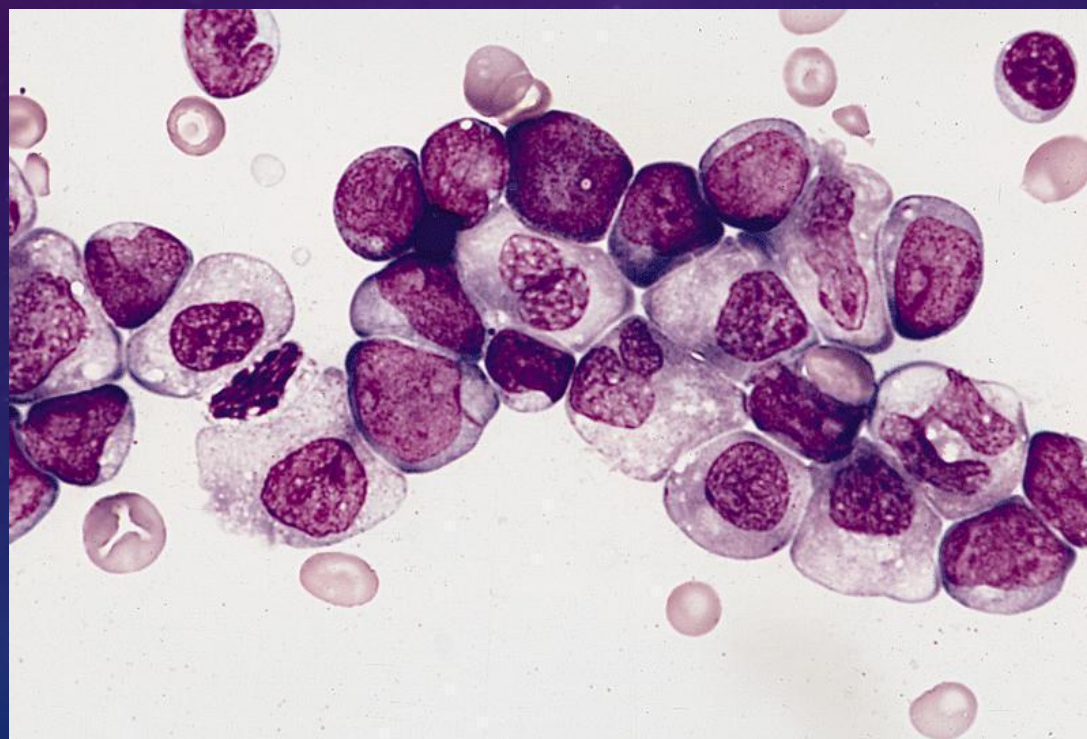
ОМЛ С Т(6 9)(Р23 Q34)

- Острый миелоидный лейкоз с базофилией



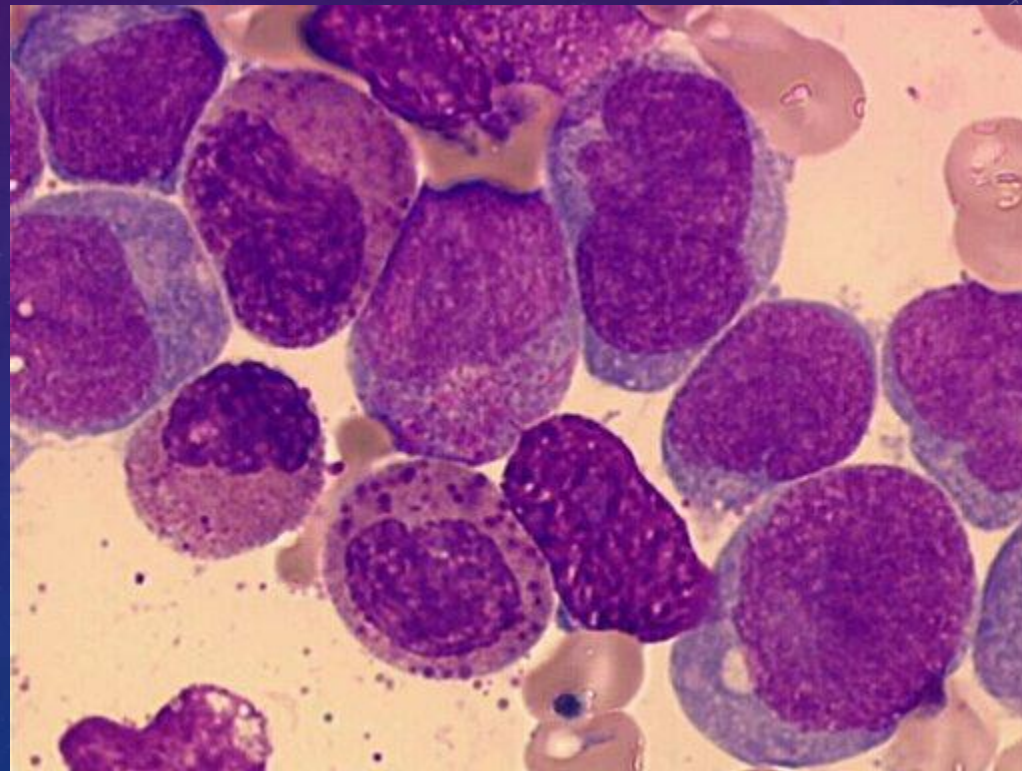
ОСТРЫЙ МИЕЛОИДНЫЙ ЛЕЙКОЗ С ТРАНСЛОКАЦИЕЙ

(8;21) (Q22;Q22)



ОМЛ С ИНВЕРСИЕЙ ИЛИ ТРАНСЛОКАЦИЕЙ 16 ХРОМОСОМЫ

- Моноцитарная и гранулоцитарная
- дифференцировка
- с аномальным эозинофильным
- компонентом

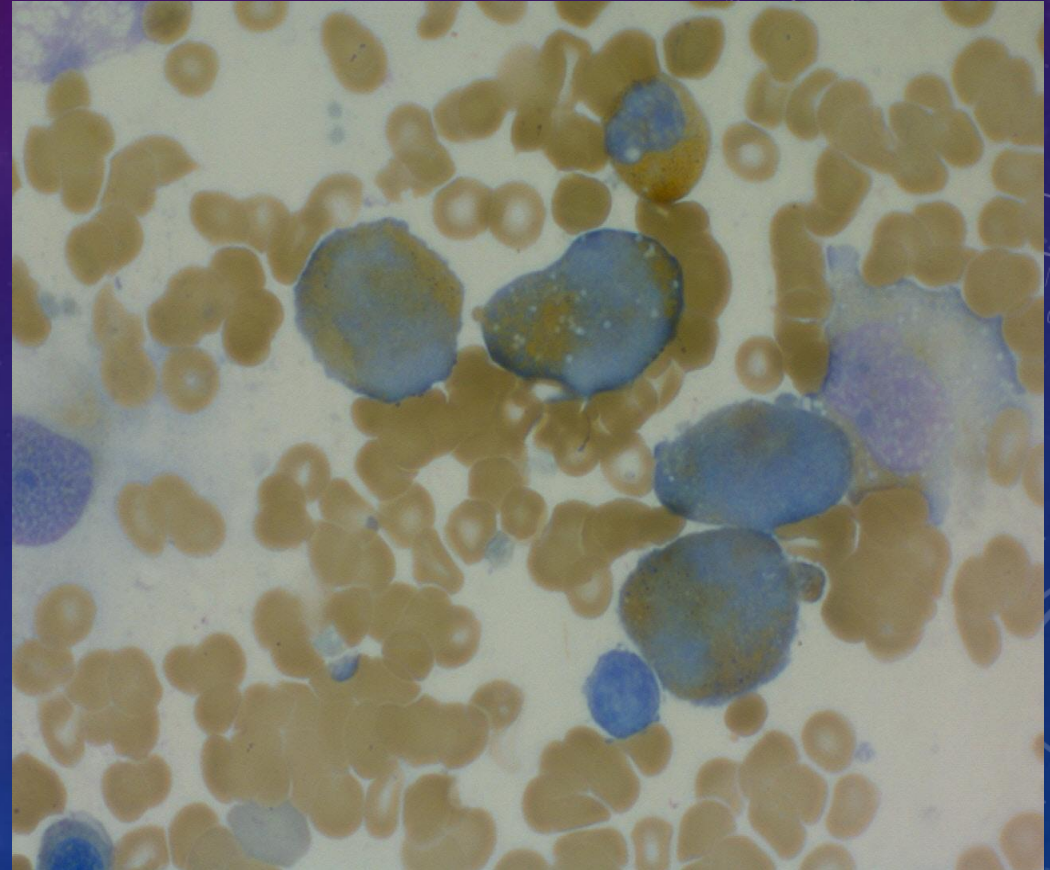
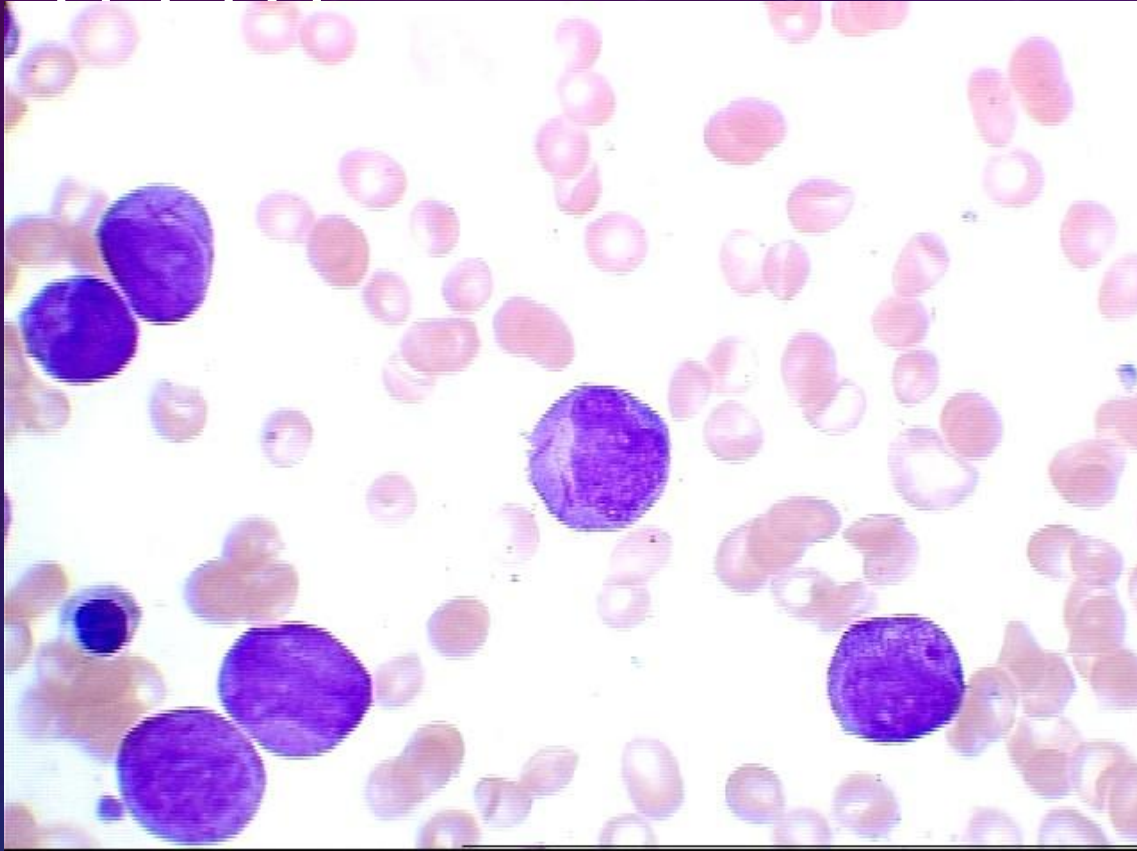


ОМЛ С Т(9;11)

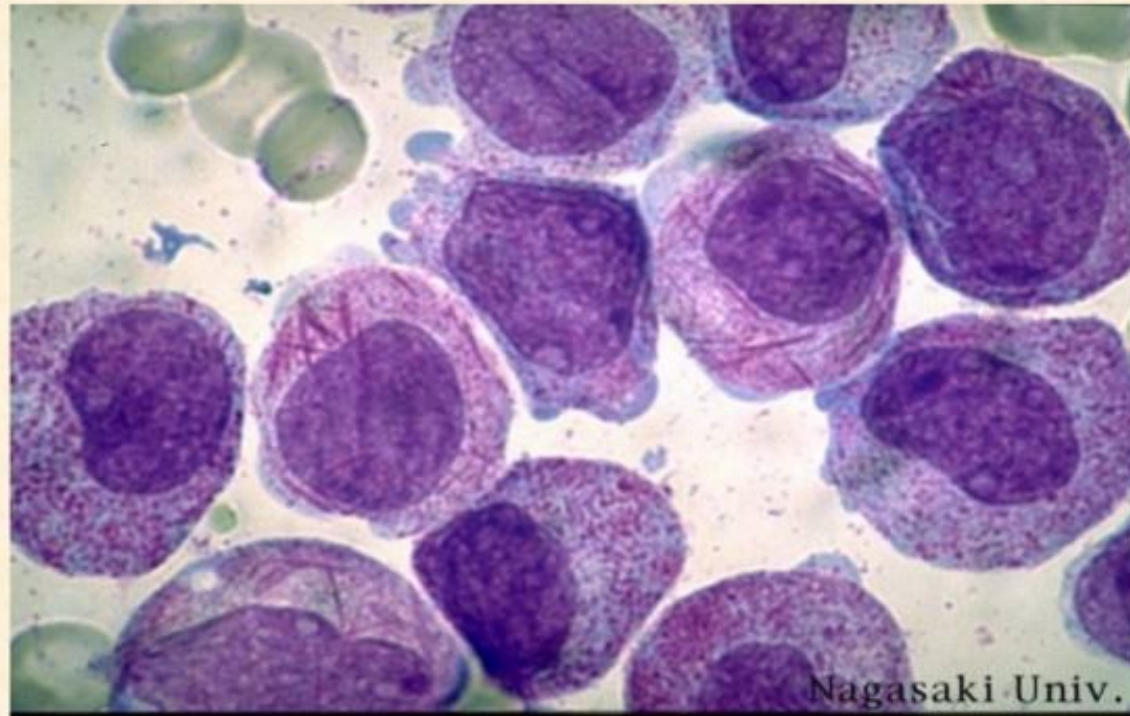
- Острый моноцитарный или миеломоноцитарный лейкоз, часто с ДВС синдромом



ОСТРЫЙ ПРОМИЕЛОЦИТАРНЫЙ ЛЕЙКОЗ Т (15·17)



ОСТРЫЙ ПРОМИЕЛОЦИТАРНЫЙ ЛЕЙКОЗ Т (15;17)



AML M3 case-3 Bone marrow smear, May-Giemsa stain,
x1000
CSBRP-SDUMC-Oct-2014

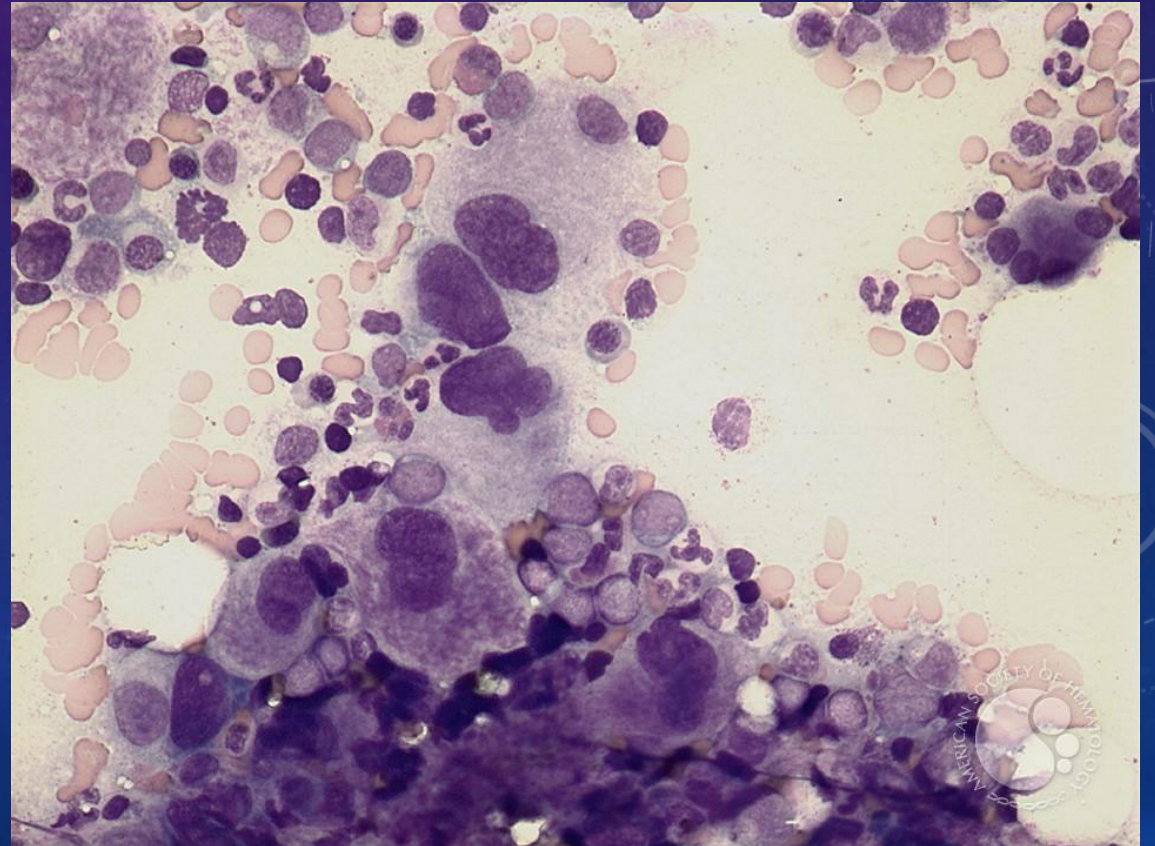
ОСТРЫЙ ПРОМИЕЛОЦИТАРНЫЙ ЛЕЙКОЗ t (15;17) МИКРОГРАНУЛЯРНЫЙ ВАРИАНТ



Острый промиелоцитарный лейкоз t
(15;17)

ОМЛ с INV(3)

- Острый миелоидный лейкоз с повышением числа аномальных мегакариоцитов и с мультилинейной дисплазией. Часто протекает с тромбоцитозом.

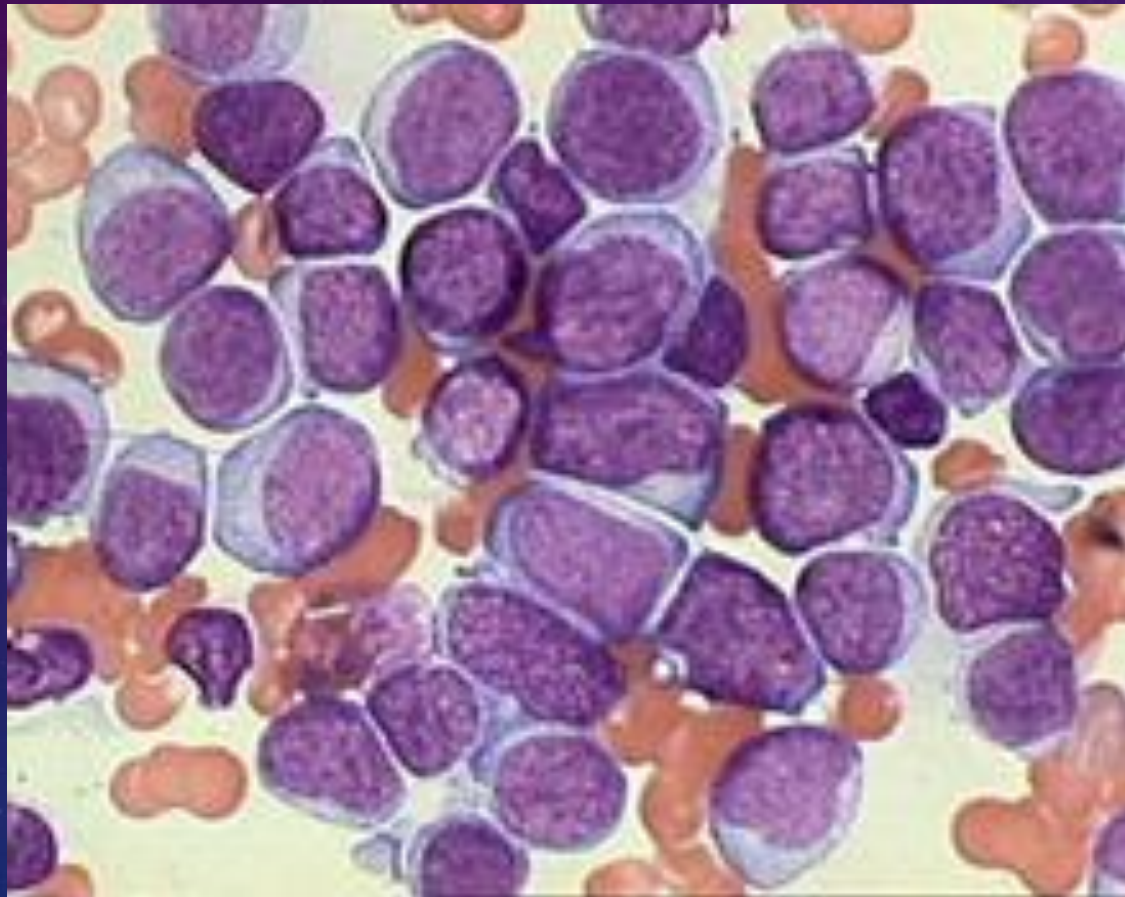


ОСТРЫЕ МИЕЛОИДНЫЕ НЕОПЛАЗИИ БЕЗ СПЕЦИФИЧНОСТИ

- Острая миелоидная лейкемия с минимальной дифференцировкой
- Острая миелоидная лейкемия без созревания
- Острая миелоидная лейкемия с созреванием
- Острая миеломоноцитарная лейкемия
- Острая монобластная лейкемия
- Острая эритроидная лейкемия
- Острая мегакариобластная лейкемия
- Острая базофильная лейкемия
- Острый панмиелоз с миелофиброзом

ОСТРАЯ МИЕЛОИДНАЯ ЛЕЙКЕМИЯ БЕЗ СОЗРЕВАНИЯ

СОЗРЕВАЮЩИЕ И ЗРЕЛЫЕ КЛЕТКИ ГРАНУЛОПОЭЗА
МЕНЕЕ 10%
МИЕЛОПЕРОКСИДАЗА БОЛЕЕ 3%

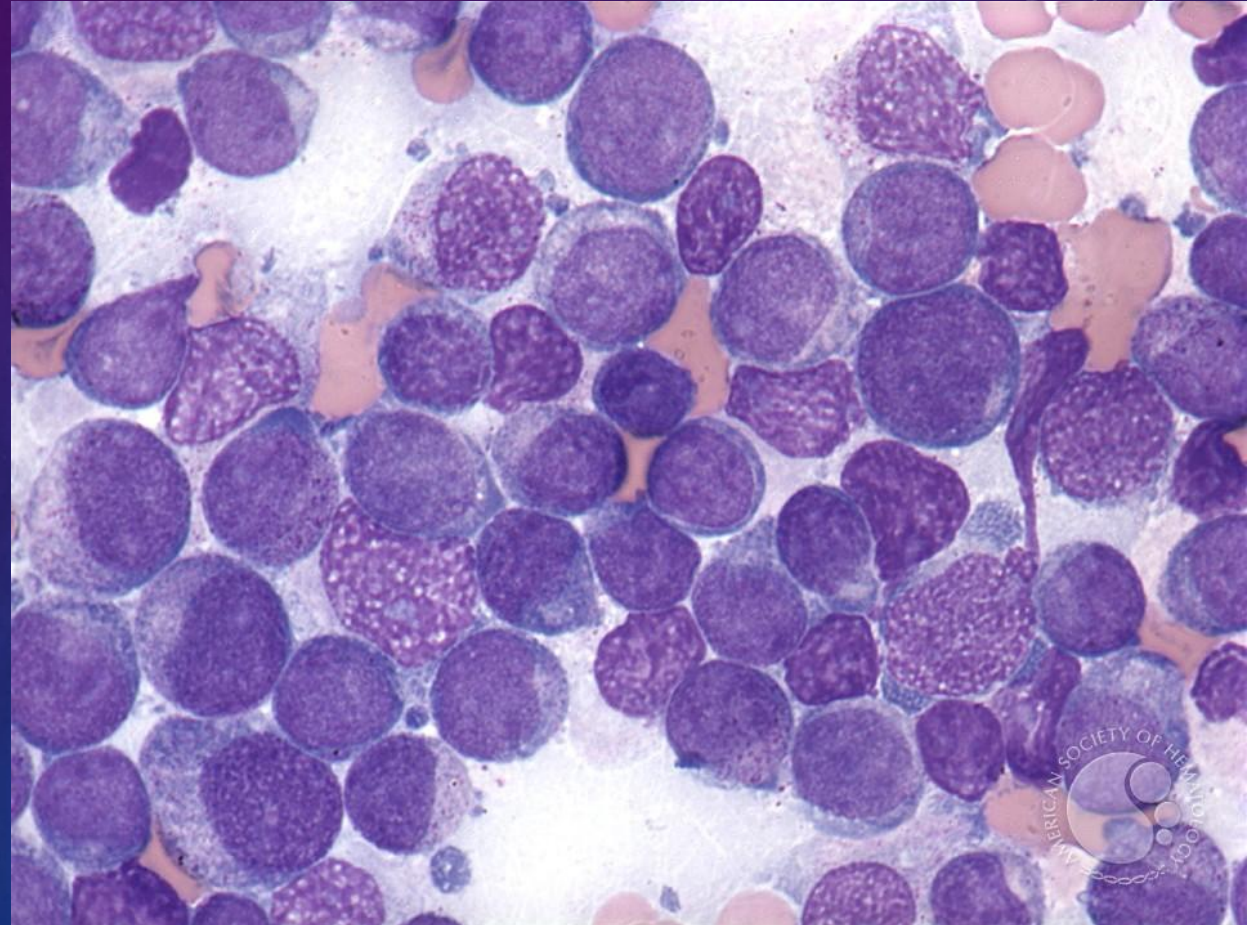


ОСТРАЯ МИЕЛОИДНАЯ ЛЕЙКЕМИЯ С СОЗРЕВАНИЕМ

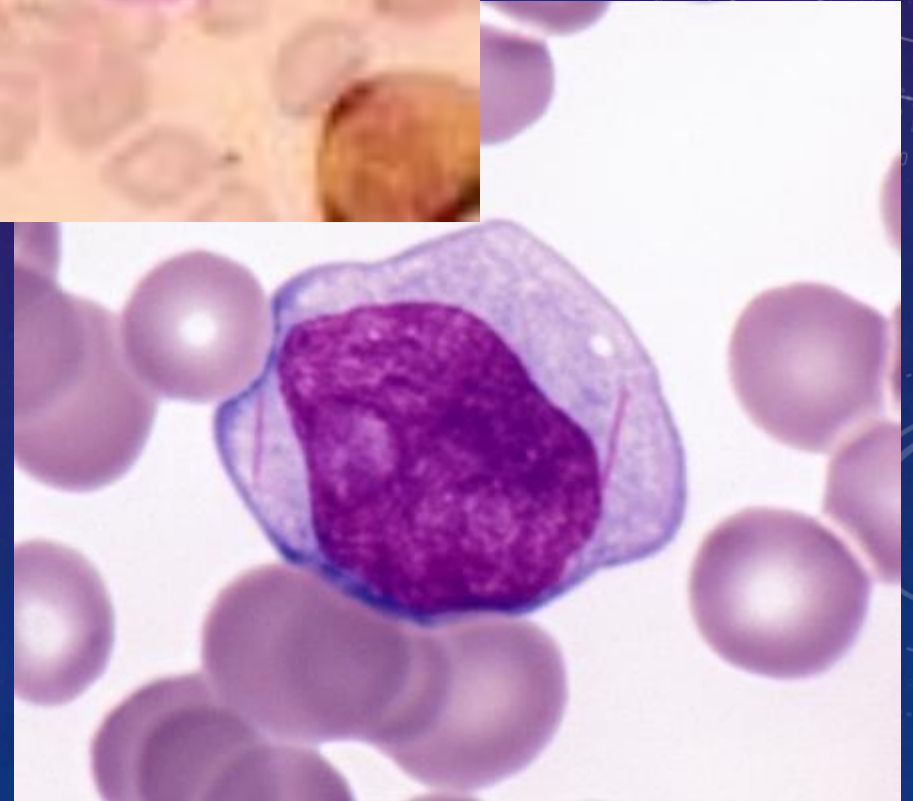
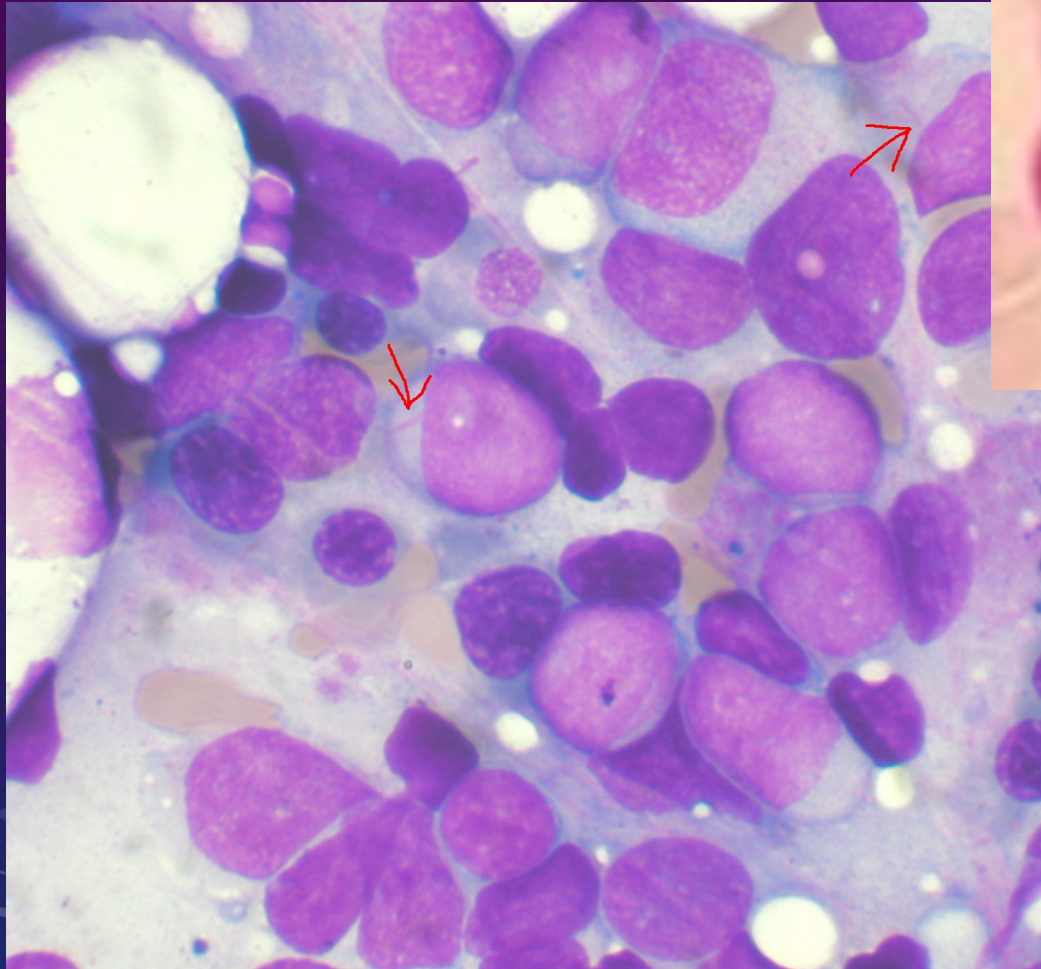
СОЗРЕВАЮЩИЕ КЛЕТКИ БОЛЕЕ 10%

БЛАСТЫ БОЛЕЕ 20%

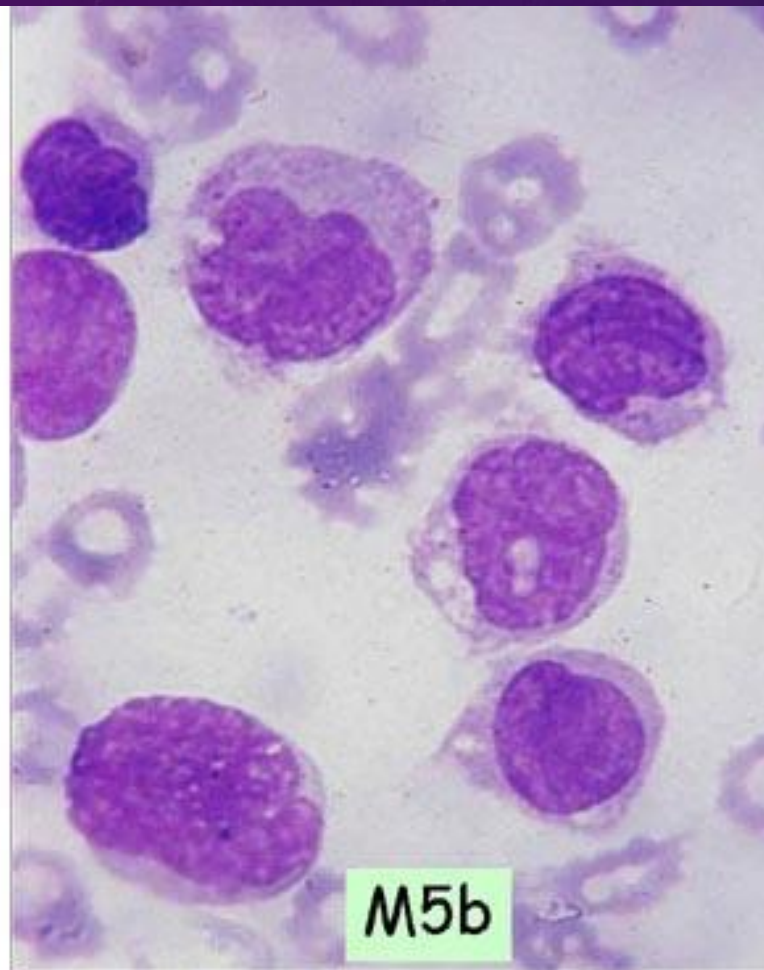
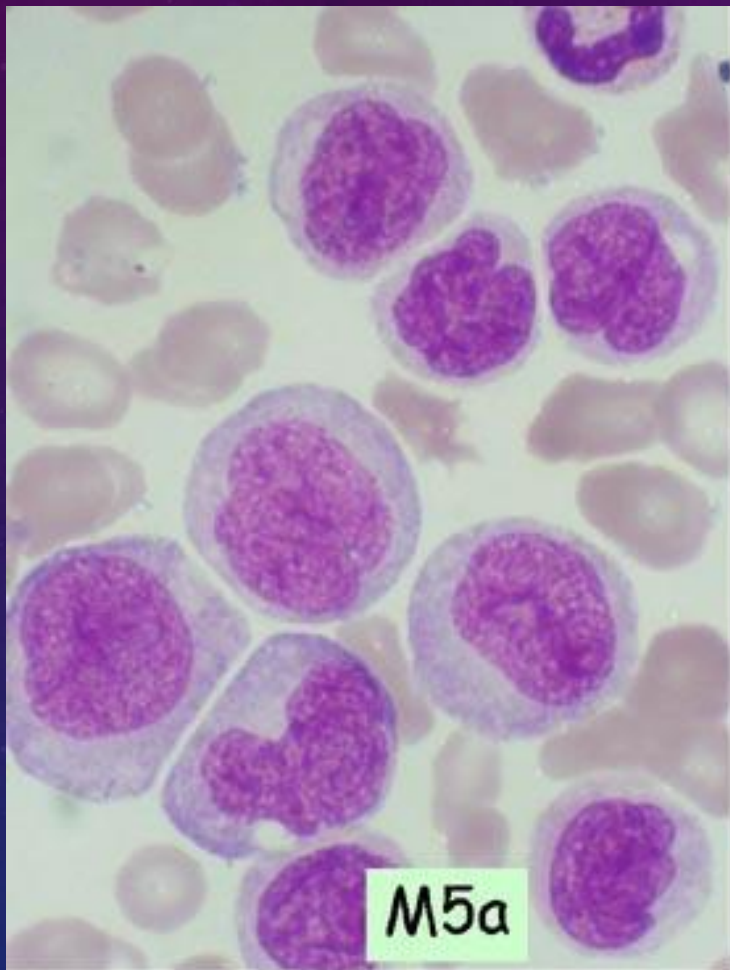
МИЕЛОПЕРОКСИДАЗА БОЛЕЕ 3%



ОМЛ -МОРФОЛОГИЯ

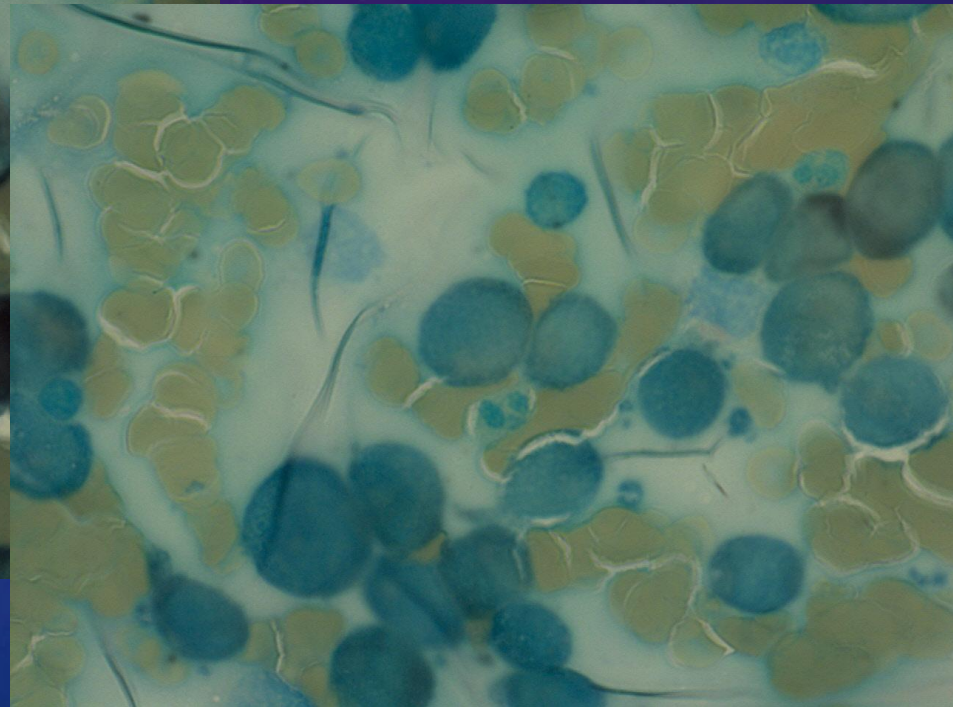
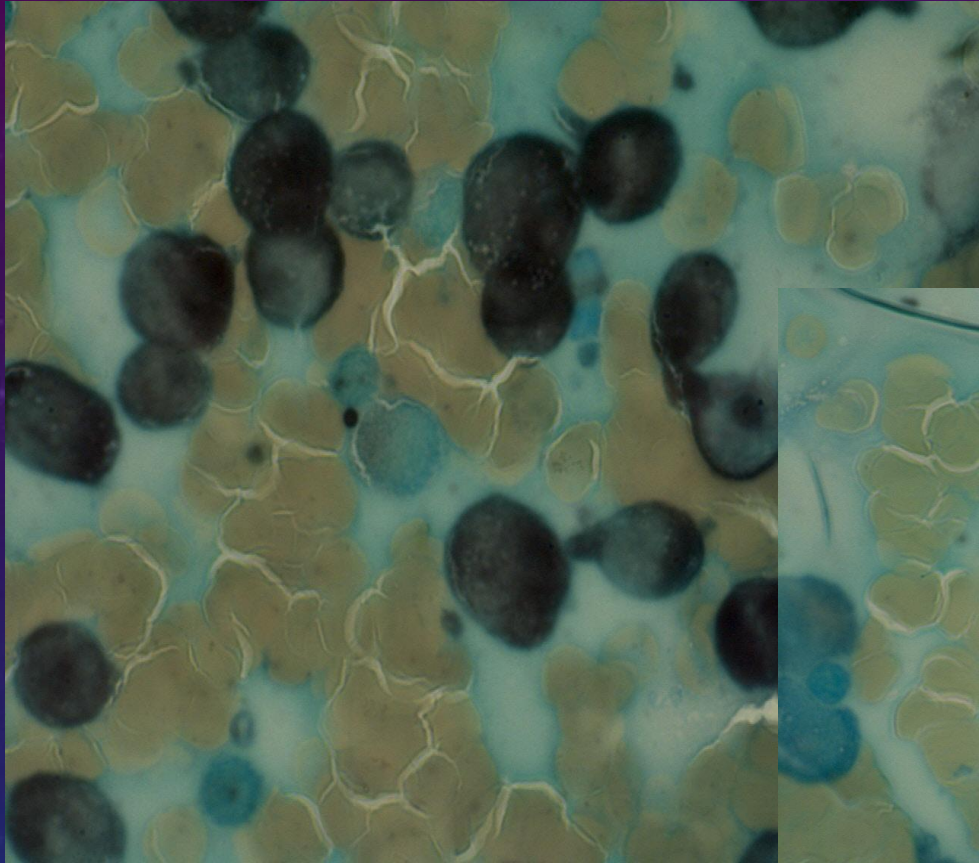


ОСТРАЯ МОНОБЛАСТНАЯ ЛЕЙКЕМИЯ



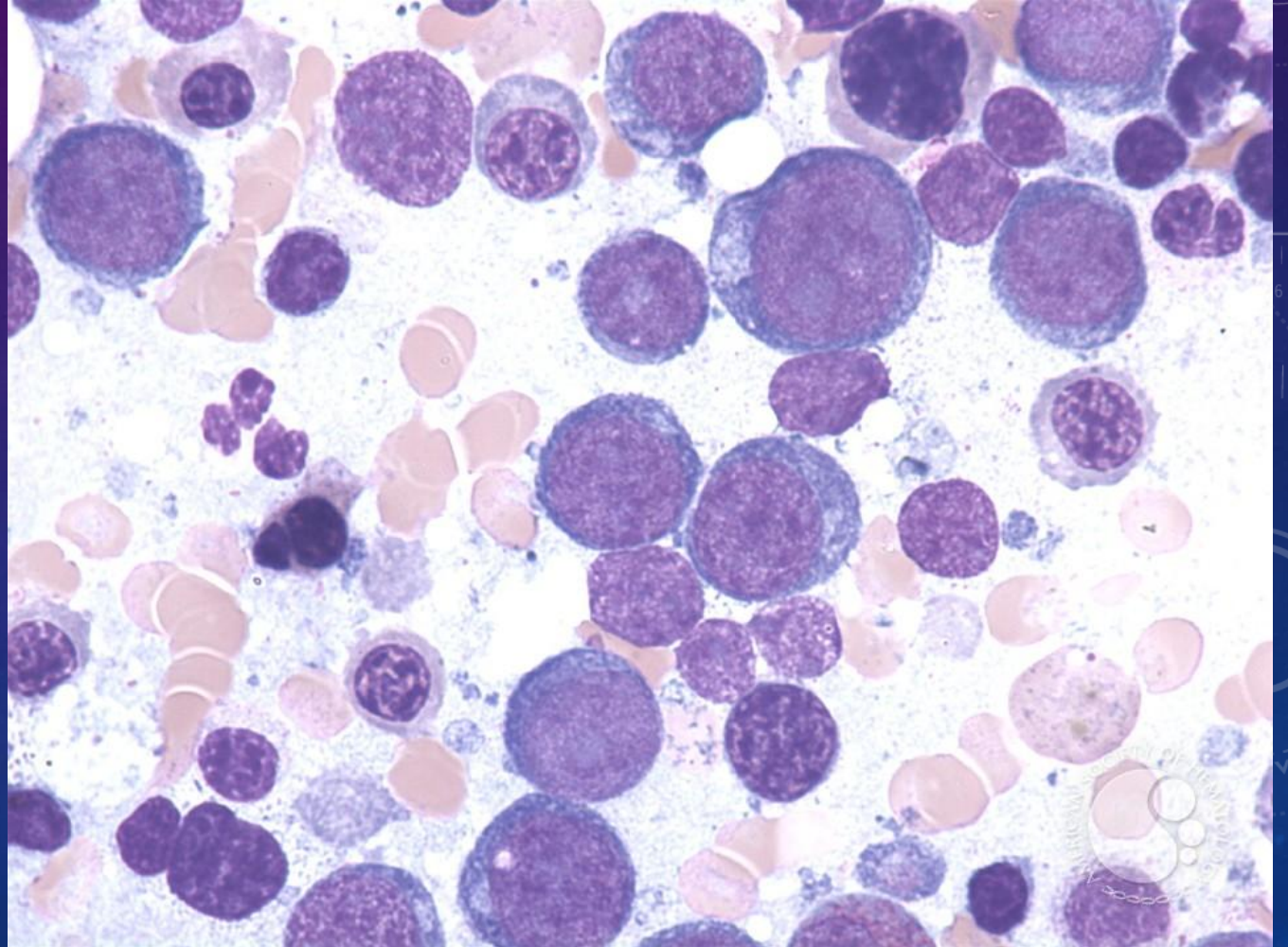
НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ ЭСТЕРАЗЫ

РЕАКЦИЯ ЯРКАЯ С ПОДАВЛЕНИЕМ ФТОРИДОМ НАТРИЯ

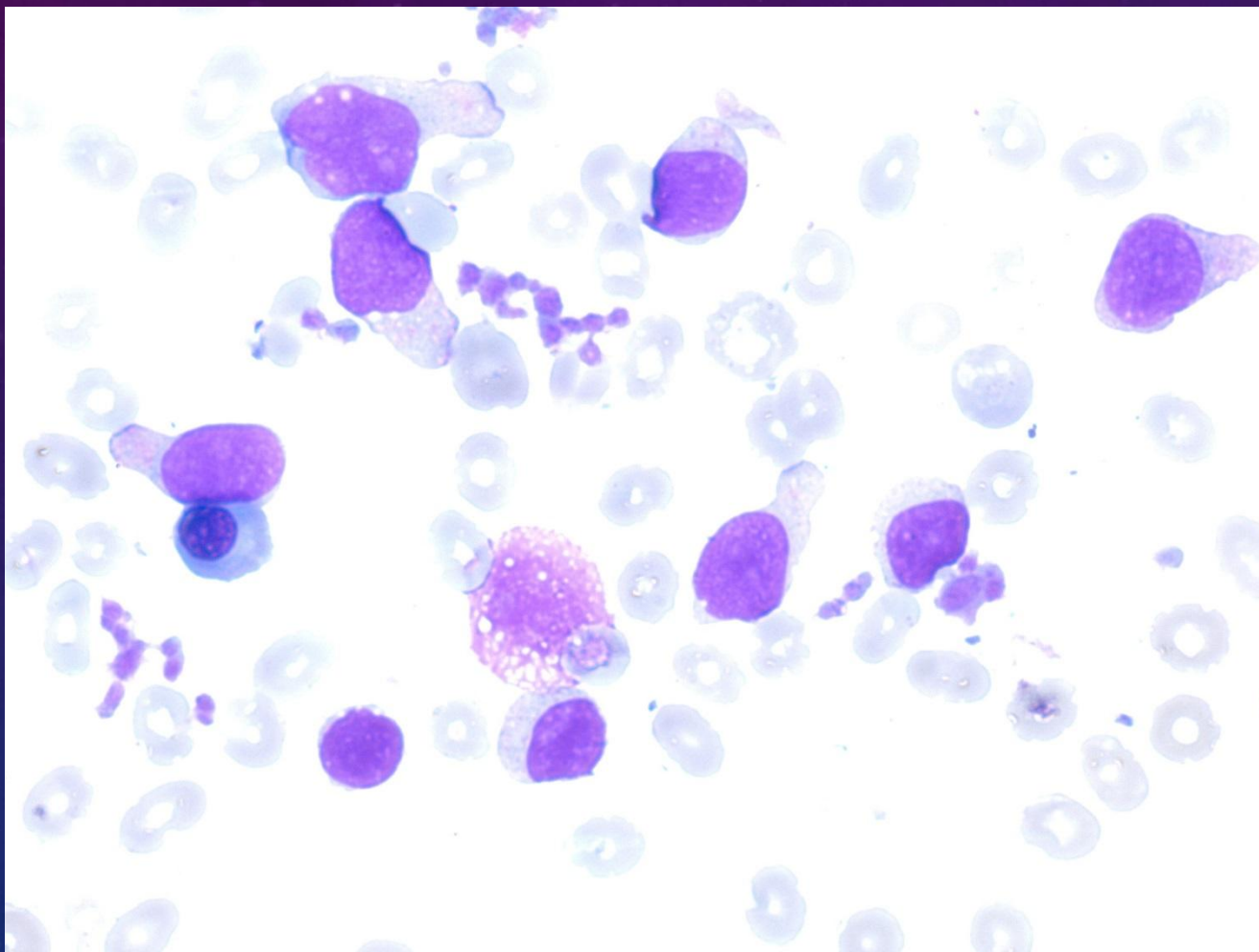


- **ОСТРЫЙ ЭРИТРОБЛАСТНЫЙ ЛЕЙКОЗ**
ЭРИТРОМИЕЛОЗ

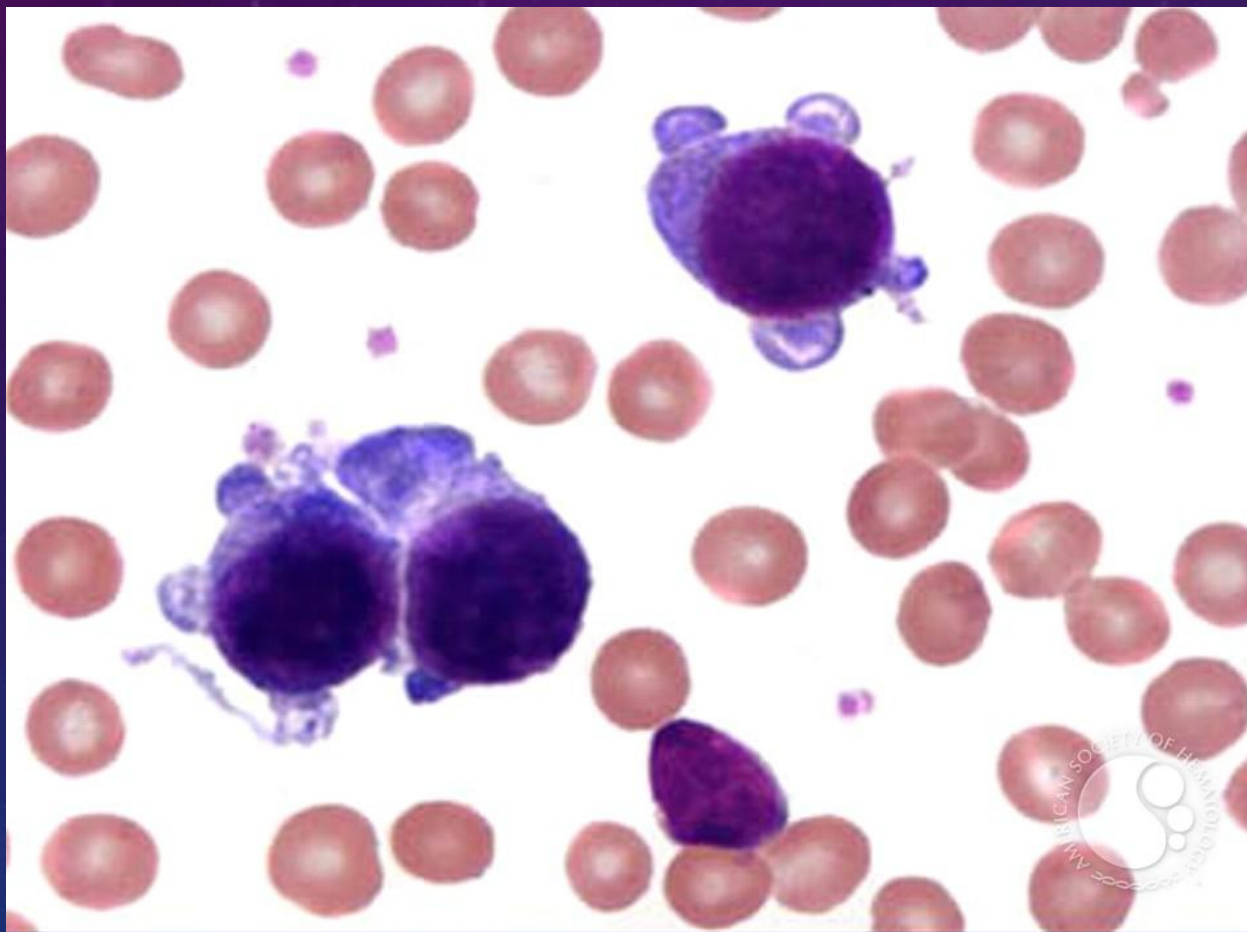
ЭРИТРОИДНЫЙ РОСТОК БОЛЕЕ 50%
БЛАСТЫ – БОЛЕЕ 20%



ОСТРЫЙ МЕГАКАРИОБЛАСТНЫЙ ЛЕЙКОЗ



ОСТРЫЙ МЕГАКАРИОБЛАСТНЫЙ ЛЕЙКОЗ



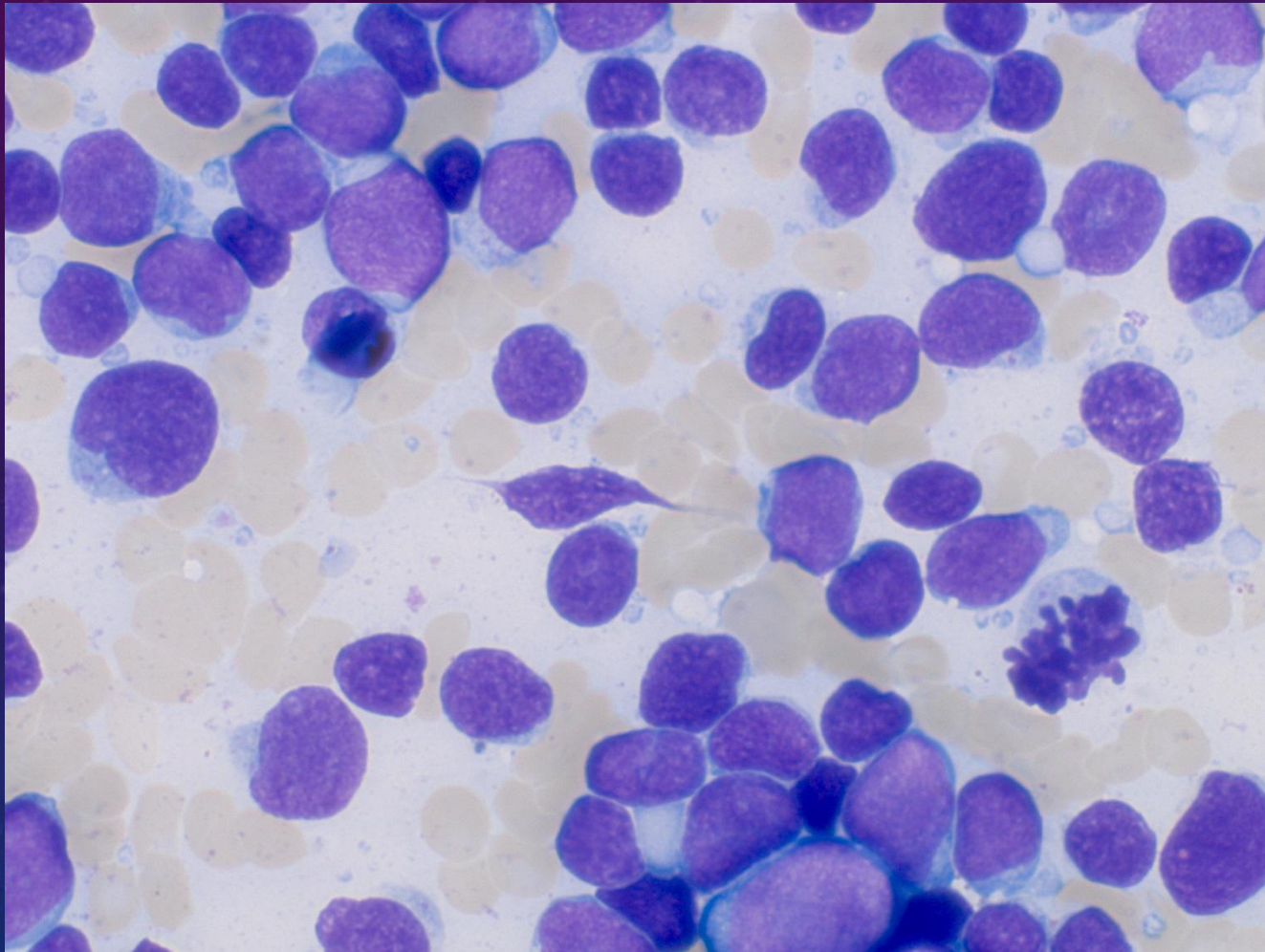
ЛИМФОИДНЫЕ НЕОПЛАЗИИ ИЗ КЛЕТОК-ПРЕДШЕСТВЕННИКОВ

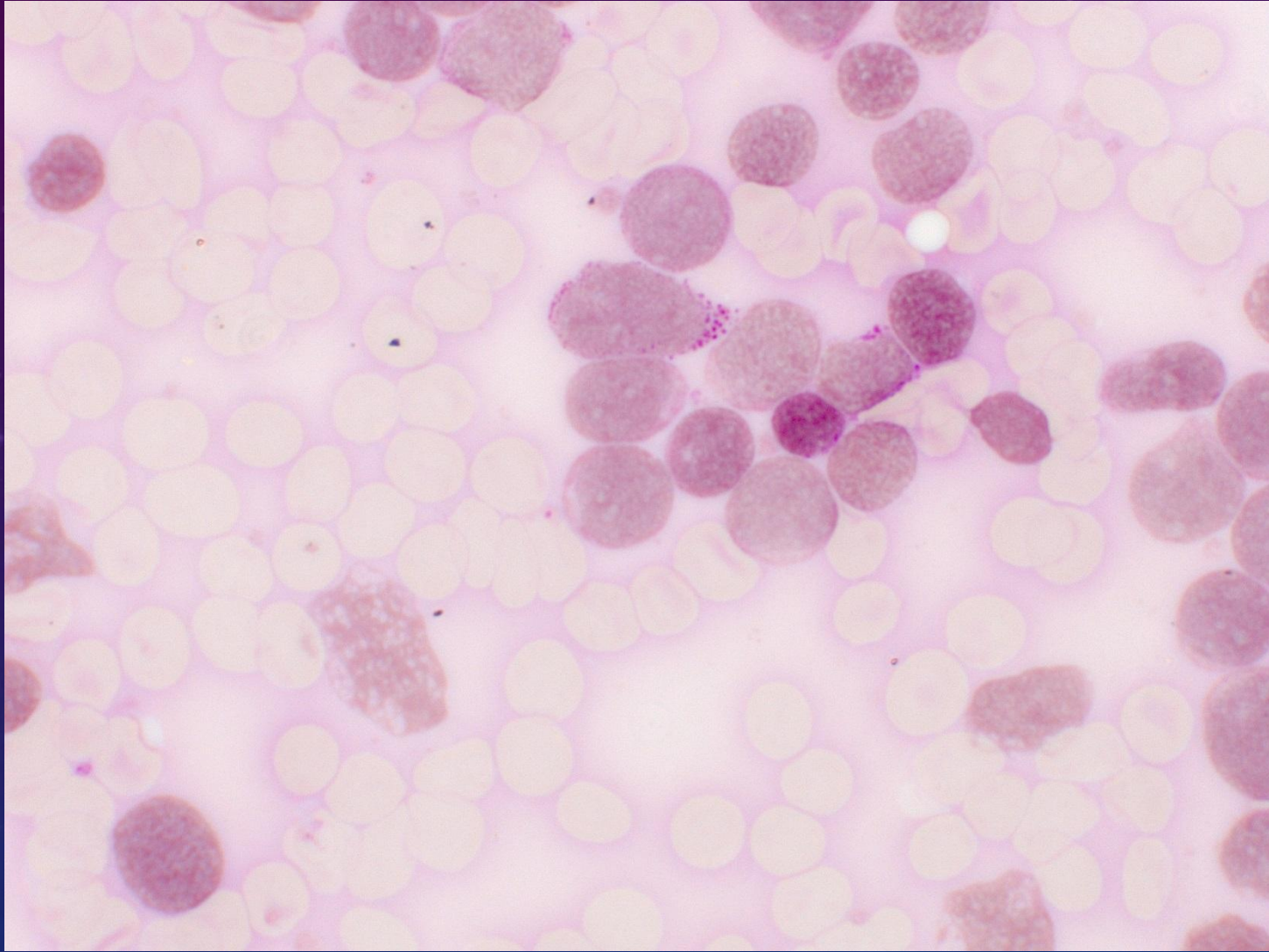
- Заболеваемость 1-4.75 на 100 000 населения
- 75% заболевших – дети до 6 лет
- 85% - В-клеточные неоплазии

ЛИМФОИДНЫЕ НЕОПЛАЗИИ ИЗ КЛЕТОК-ПРЕДШЕСТВЕННИКОВ

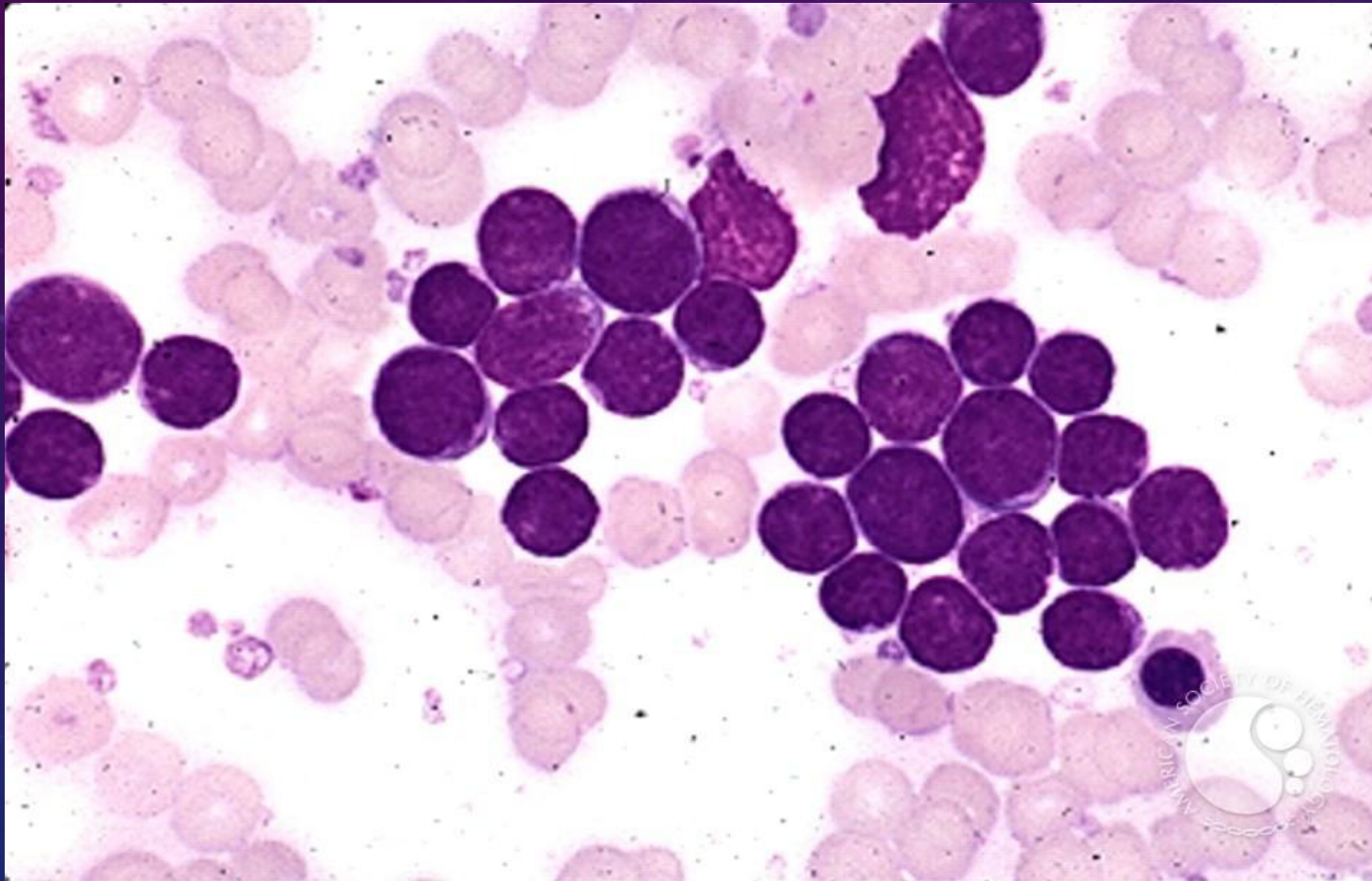
- В-лимфобластная лейкемия/лимфома без специфичности
- В-лимфобластная лейкемия/лимфома со связанными генетическими аномалиями
- Т-лимфобластная лейкемия/лимфома

олл

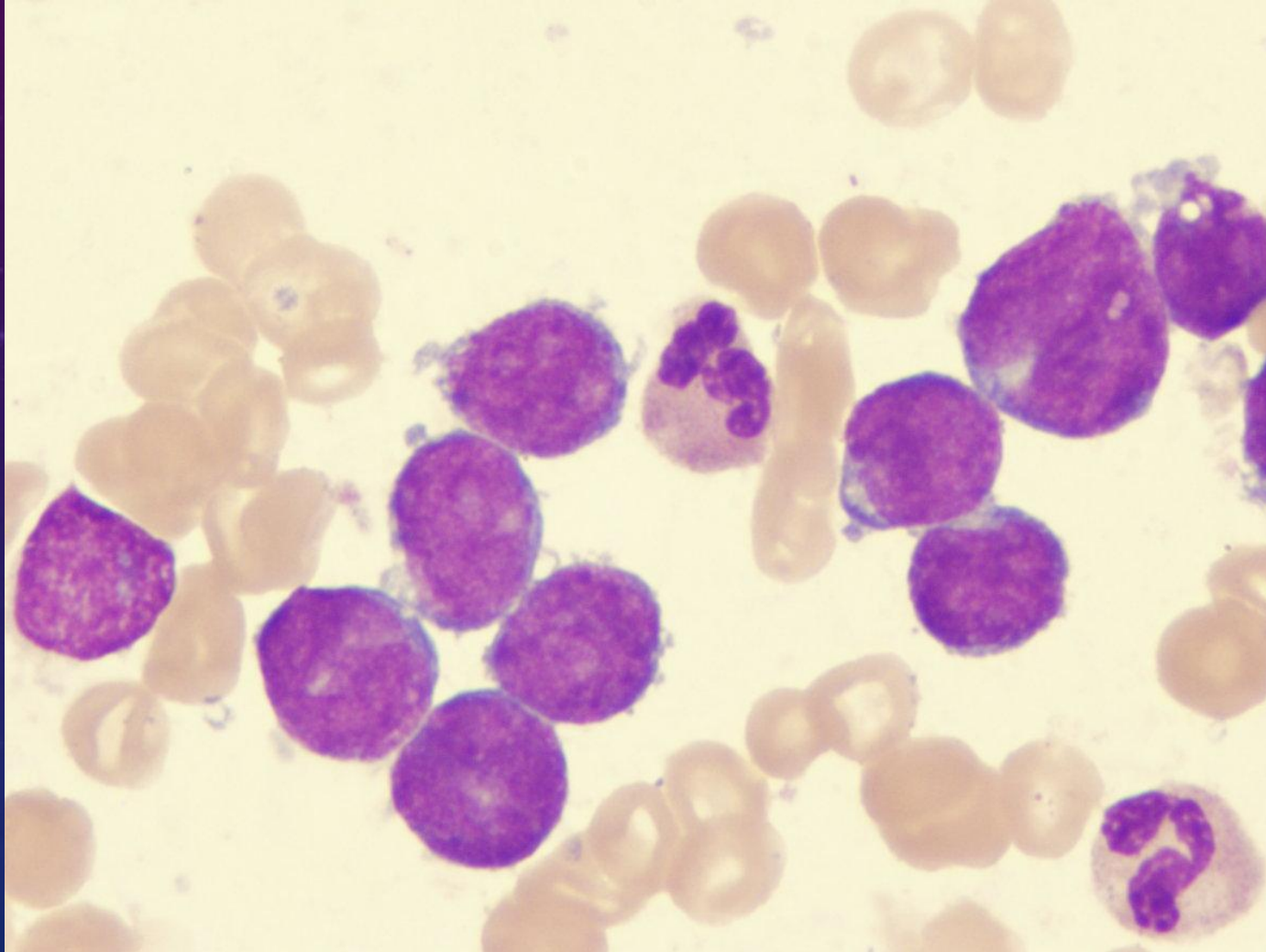




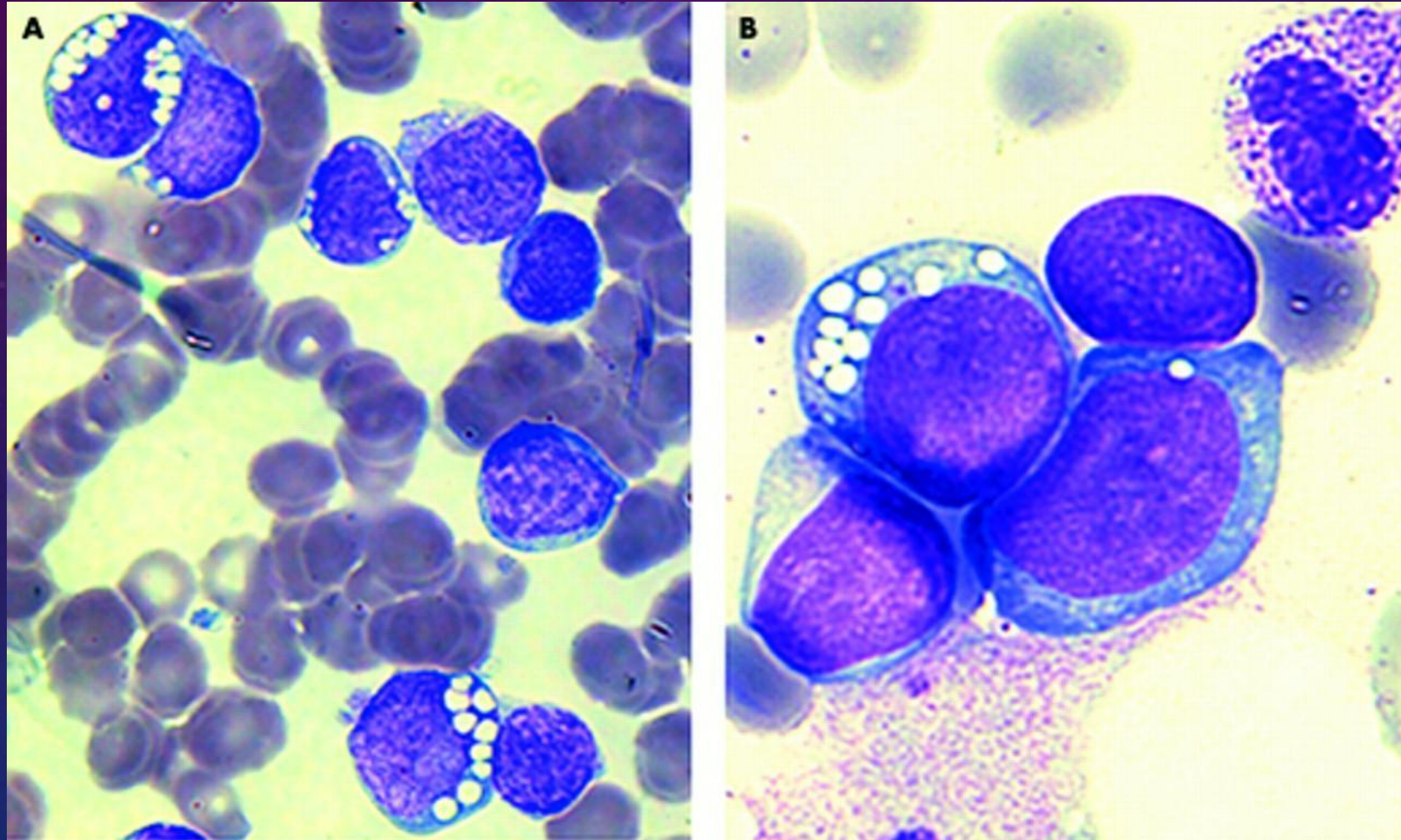
ACUTE B LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA



ACUTE B LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA



ACUTE B LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA



ACUTE T LYMPHOBLASTIC LEUKEMIA

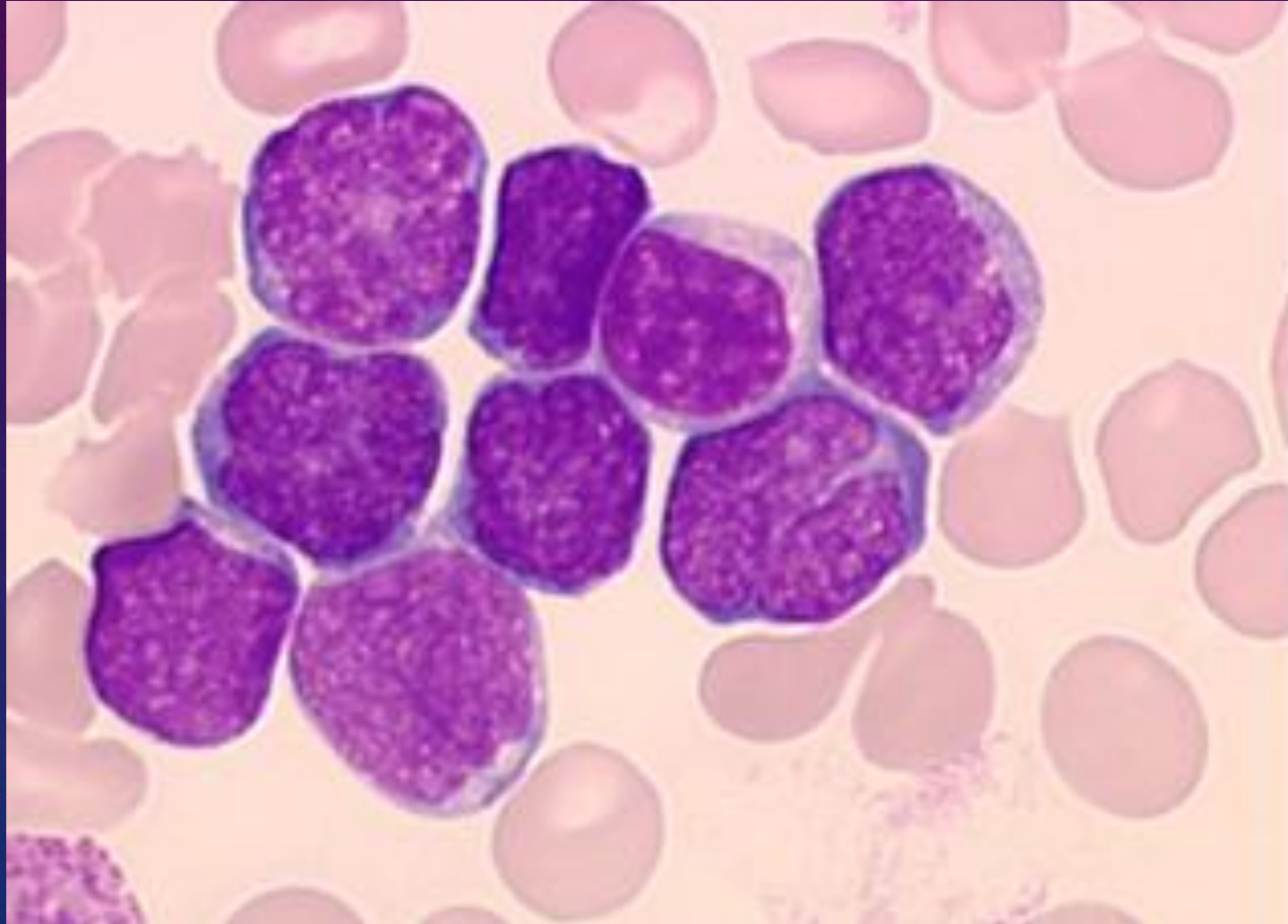


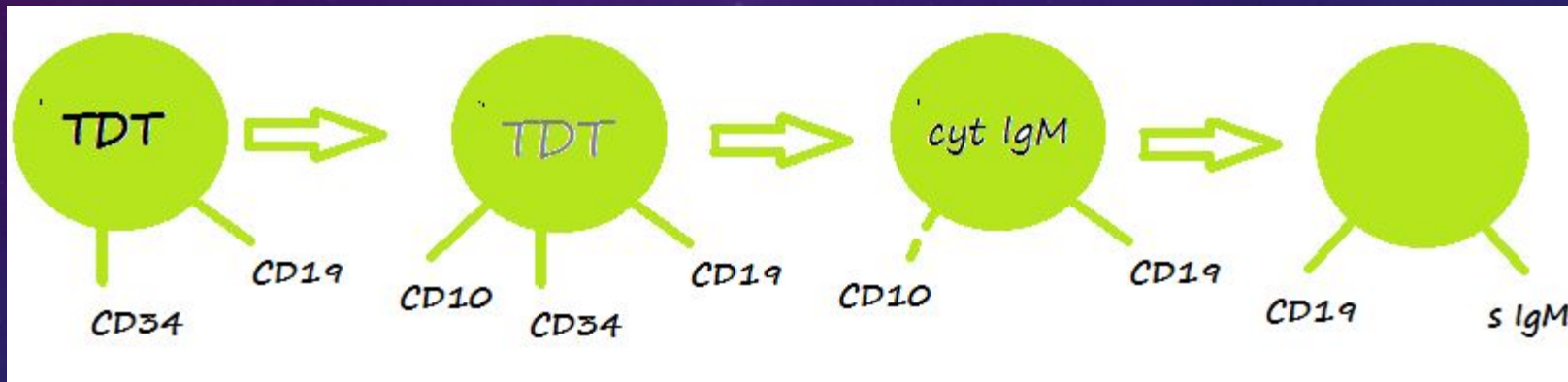
Table 2. Main genetic abnormalities in ALL

Disease	Abnormality	Genes involved	Incidence	Molecular detection
B-ALL	t(9;22)(q34;q11)	BCR ABL	Adults: 30% Children: 3%	RT-PCR
	t(12;21)(p13;q22)	TEL AML1	Adults: <1% Children: 20%	RT-PCR
	t(4;11)(q21;q23)	MLL AF4	Adults: 5% Infants: 60%	RT-PCR
	t(1;19)(q23;p13)	E2A PBX1	5%	RT-PCR
	t(8;14)(q24;q32)	c-MYC IgH	1%	FISH
	t(17;19)(q22;p13)	E2A HLF	<1%	RT-PCR
	t(11;19)(q23;p13)	MLL ENL JAK1/2/3 mutations	<1% 10%	RT-PCR Sequencing
T-ALL	t(10;14)(q24;q11)	HOX11 TCR α/δ	Adults: 31%	RT-PCR
	t(7;10)(q34;q24)	HOX11 TCR β	Children: 7%	
	t(5;14)(q35;q32)	HOX11L2 TCR β	Adults: 13% Children: 20%	RT-PCR, FISH
	t(1;14)(p32;q11)	TAL1 TCR α/δ	1-3%	
	Normal 1p32	SIL TAL1	9-30%	RT-PCR
	inv(7)(p15q34), t(7;7)	HOXA genes TCR β	5%	FISH, RT-PCR
	t(10;11)(p13;q14-21)	CALM AF10	10%	
	t(9;9)(q34;q34)	NUP214 ABL1	6%	FISH
	t(9;14)(q34;q34)	EML1 ABL1	<1%	FISH
	NOTCH1 mutations	NOTCH1	50%	Sequencing
	JAK1 mutations	JAK1	18%	Sequencing

ИММУНОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ОЛЛ (EGII)

Форма	Название	Специфический маркер
Т-линейные ОЛЛ — цитоплазматический /мембранный CD3+		
T-I	Про-Т-ОЛЛ	CD7+
T-II	Пре-Т-ОЛЛ	CD2+ и/или CD5+ и/или CD8+
T-III	Кортикальный Т-ОЛЛ	CD1a+
T-IV	Зрелый Т-ОЛЛ α/β Т-ОЛЛ (подгруппа α) γ/δ Т-ОЛЛ (подгруппа β)	CD3+ мембранный CD1a +/- Анти-TCR α/β + Анти-TCR γ/δ +
В-ОЛЛ — CD19+ и/или CD79a+ и/или CD22+		
B-I	Про-В-ОЛЛ	Нет экспрессии других маркеров
B-II	Common-ОЛЛ	CD10+
B-III	Пре-В-ОЛЛ	Цитоплазматический (cy) IgM+
B-IV	Зрелый В-ОЛЛ	Цитоплазматические (cy) и поверхностные (s) легкие цепи Ig (κ + или λ +))

В-ЛИНЕЙНЫЕ ОСТРЫЕ ЛИМФОБЛАСТНЫЕ ЛЕЙКОЗЫ



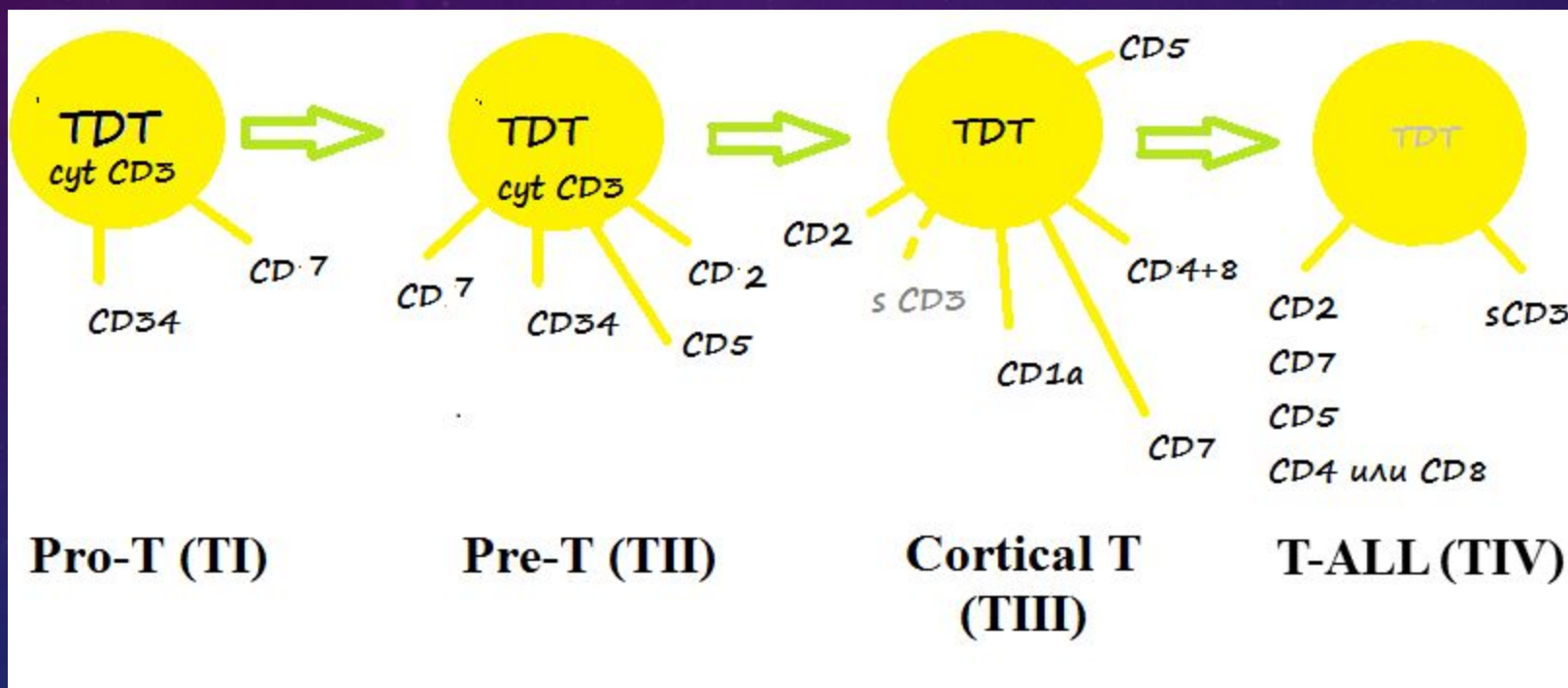
Pro-B (BI)

**Common B
(BII)**

**Pre-B
(BIII)**

B-ALL (BIV)

Т-ЛИНЕЙНЫЕ ОСТРЫЕ ЛИМФОБЛАСТНЫЕ ЛЕЙКОЗЫ



Определение линейной принадлежности опухолевых клеток (ВОЗ, 2008)

✓ Миелоидная линия

✓ Миелопероксидаза, определенная любым методом

или

✓ Не менее двух моноцитарных антигенов (НСЭ, CD11с, CD64, CD14, лизоцим)

✓ Т-линия

✓ Цитоплазматическая экспрессия CD3, определенная методом проточной цитометрии с использованием антител к ξ цепи рецептора

или

✓ Мембранная экспрессия CD3

✓ В-линия

✓ Яркая экспрессия CD19 и как минимум одного из следующих антигенов: CD10, cytCD22, cytCD79a

или

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

