




К КЛАССИФИКАЦИИ ОПУХОЛЕЙ ЛИМФАТИЧЕСКОЙ СИСТЕМЫ

А. И. ВОРОБЬЕВ



В-клеточные опухоли лимфатической системы (классификация ВОЗ 1999 г.)

Хронический В-клеточный лейкоз/лимфома из малых лимфоцитов* (код 9823\3)

Пролимфоцитарный лейкоз (код 9833\3)

Лимфоплазмочитарная лимфома (код 9671\3)

Волосатоклеточный лейкоз (код 9940\3)

Фолликулярная лимфома* (код 9690\3)

Лимфома из клеток мантийной зоны (код 9673\3)

Плеоморфный вариант

Бластоидный вариант

Лимфома из клеток маргинальной зоны селезенки* (код 9699\3)

Лимфомы из клеток маргинальной зоны лимфоузлов* (код 9699\3)

Экстранодальные лимфомы маргинальной зоны (типа MALT)* (код 9699\3)

**Возможно перерождение в В-крупноклеточную лимфому*



Т и НК-клеточные опухоли лимфатической системы (классификация ВОЗ 1999 г.)

Т-клеточный пролимфоцитарный лейкоз

Лейкоз из гранулированных Т-лимфоцитов

Агрессивный НК-клеточный лейкоз

Грибовидный микоз/синдром Сезари

Т-клеточный лейкоз/лимфома взрослых (HTLV1+)

g-d Т-клеточная лимфома печени и селезенки



**Опухоль - плохо контролируемая
организмом плюс-ткань, которая
возникла из одной мутировавшей
клетки и не является следствием
воспаления или накопления
неметаболизированных продуктов.**



Злокачественная опухоль отличается от доброкачественной повышенной мутабельностью, появлением в результате этого опухолевых субклонов, которые в силу отбора наращивают степень автономности.



Критериями нозологической формы служат характерные особенности клинической картины, патогенеза, морфологии, и специфической программы лечения.

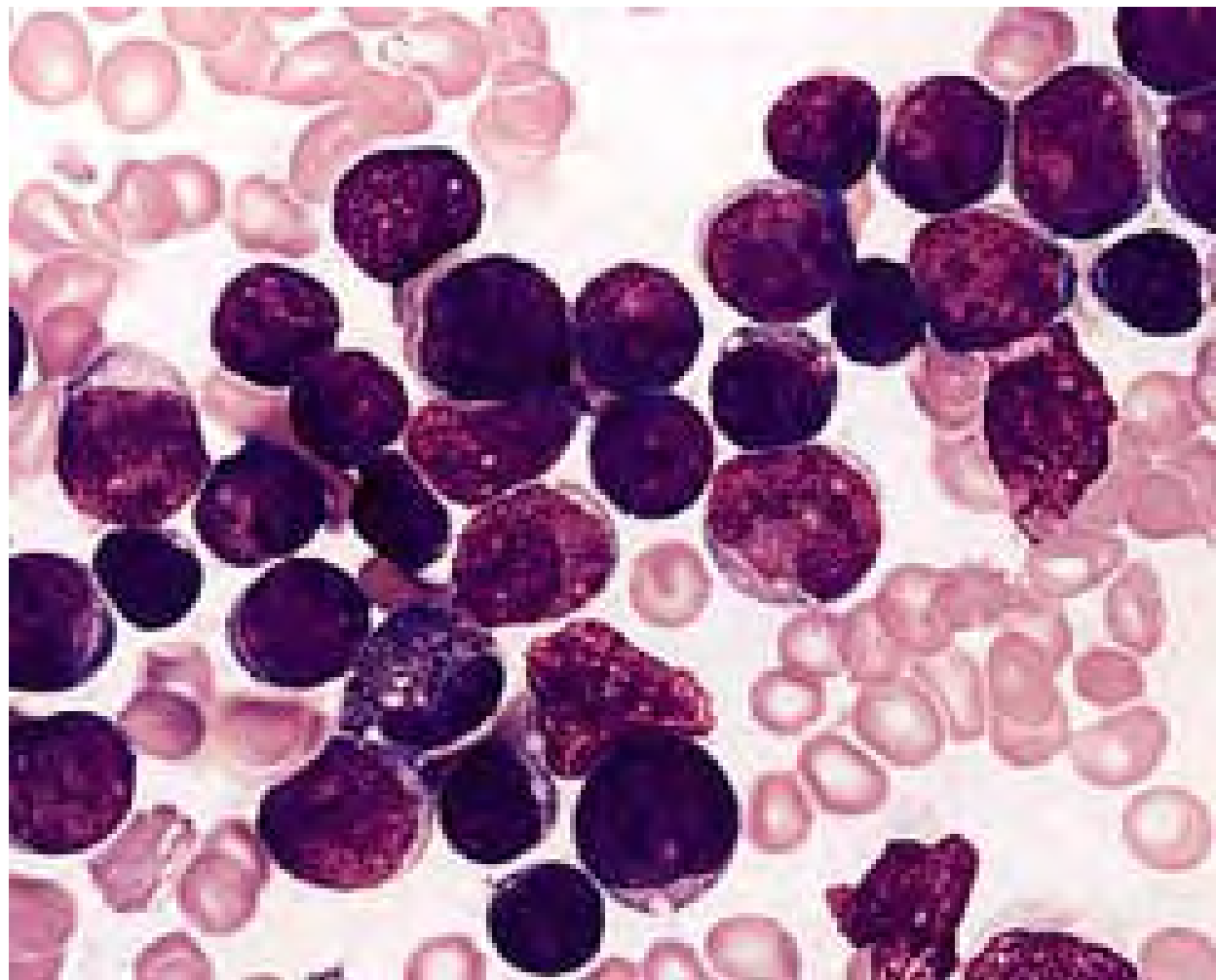


Острые лимфобластные лейкозы (А. И. Воробьев, М. Д. Бриллиант, 2000 г)	Острые лимфобластные лейкозы (классификация ВОЗ, 1999 г)
Острый В-лимфобластный лейкоз взрослых, цитогенетические варианты с $t(9;22)(q34;q11)$, $t(1;19)(q23;p13)$, $t(12;21)(p12;q22)$ и с перестройками 11q23 иммунофенотипические варианты ранний пре-В (про-В) пре-В В	В-лимфобластный лейкоз/лимфома из предшественников В-клеток, варианты с $t(9;22)(q34;q11)$, $t(1;19)(q23;p13)$, $t(12;21)(p12;q22)$ и с перестройками 11q23 (код 9835 и 9828\3)

<p>Острые лимфобластные лейкозы (А. И. Воробьев и М. Д. Бриллиант, продолжение)</p>	<p>Острые лимфобластные лейкозы (классификация ВОЗ, продолжение)</p>
<p>Острый В-лимфобластный лейкоз детей цитогенетические варианты t(9;22)(q34;q11), t(1;19)(q23;p13), t(12;21)(p12;q22) и с перестройками 11q23 иммунофенотипические варианты ранний пре-В (про-В) пре-В В</p>	<p>-</p>
<p>Острый плазмобластный лейкоз</p>	<p>-</p>
<p>Острый Т-лимфобластный лейкоз взрослых</p>	<p>Т-лимфобластный лейкоз/лимфома из клеток предшественников</p>
<p>Острый Т-лимфобластный лейкоз детей</p>	<p>-</p>
<p>Острый Т-лимфобластный лейкоз с апластическим синдромом</p>	<p>-</p>

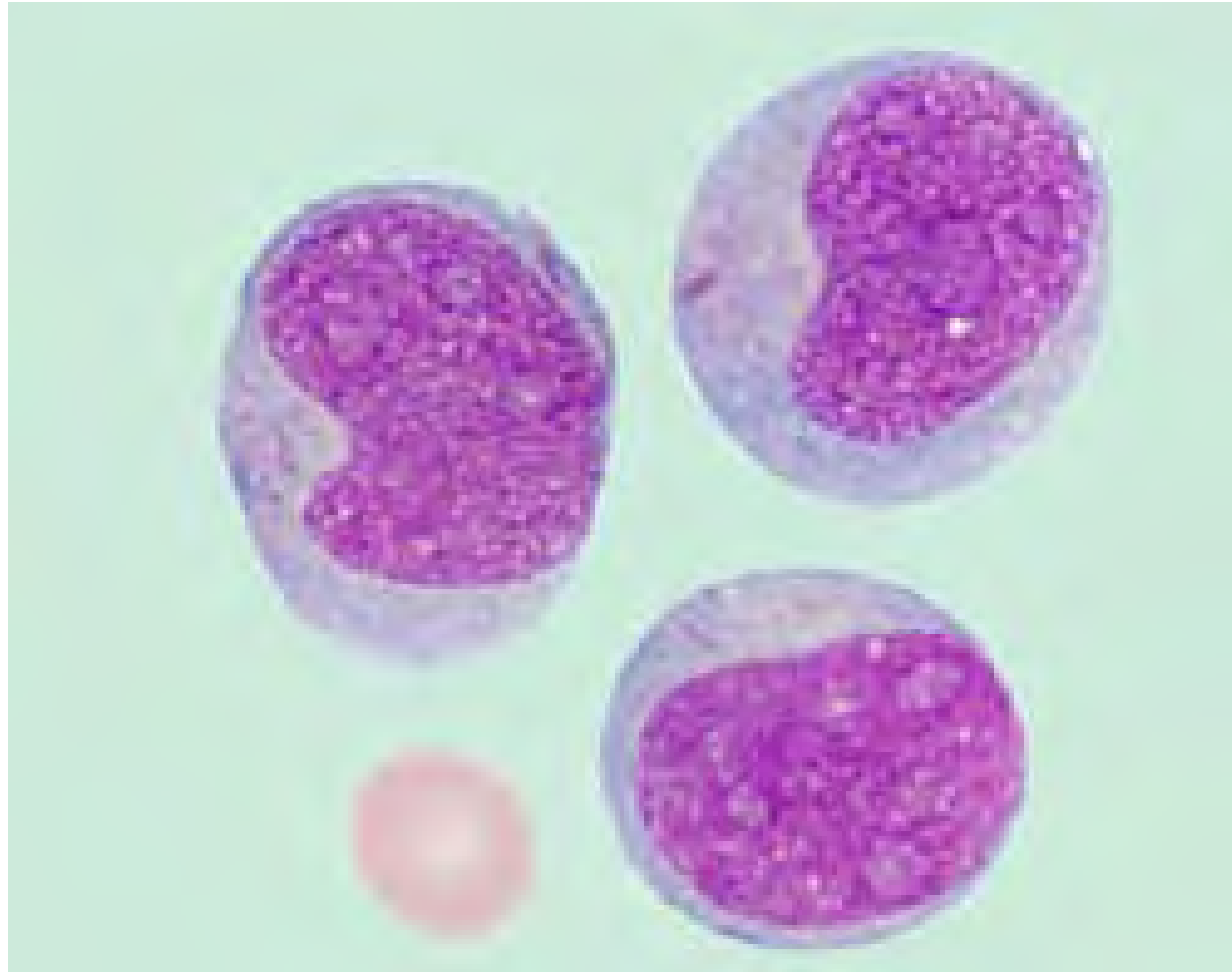


Острый лимфобластный лейкоз, мазок костного мозга (иллюстрация из классификации ВОЗ)



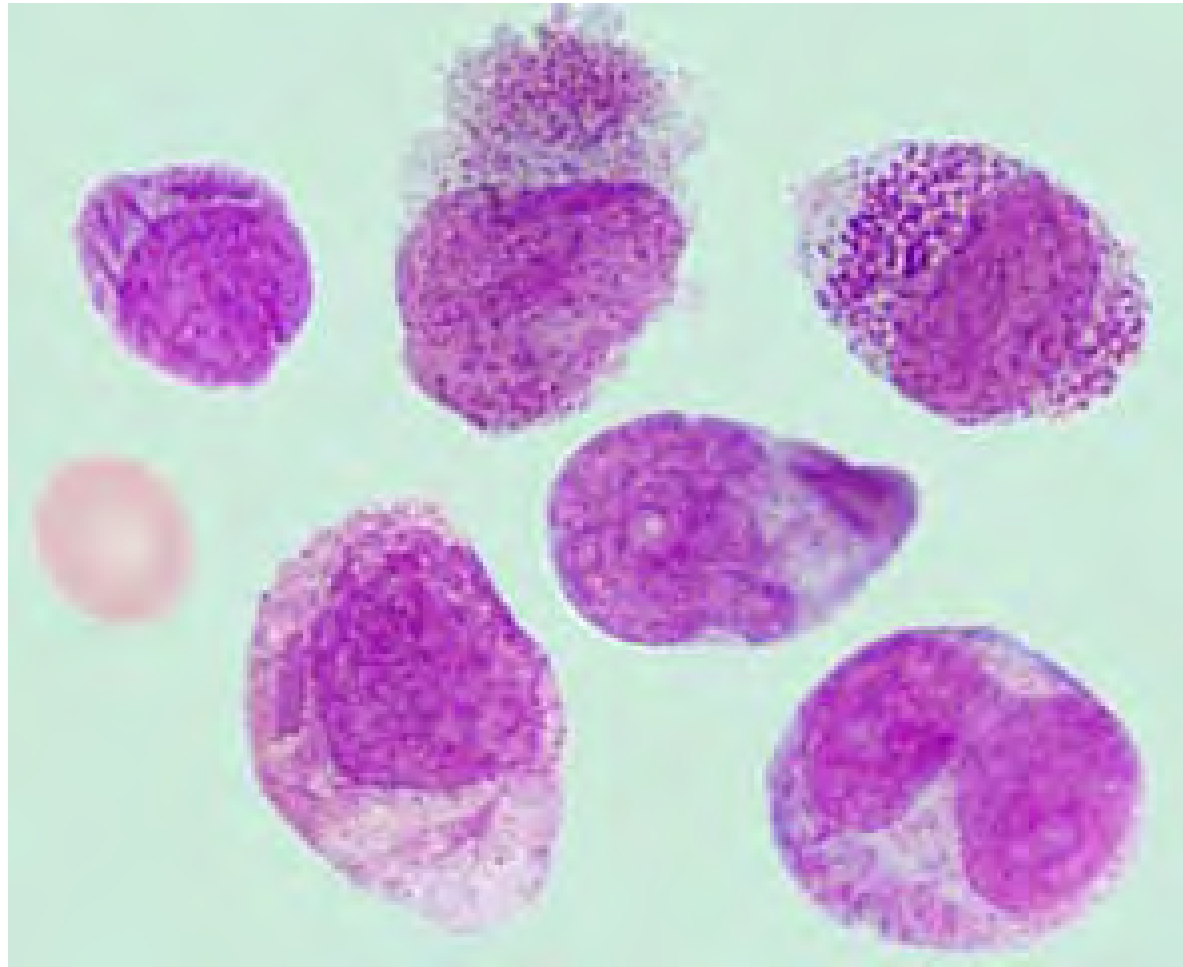


Острый миелобластный лейкоз

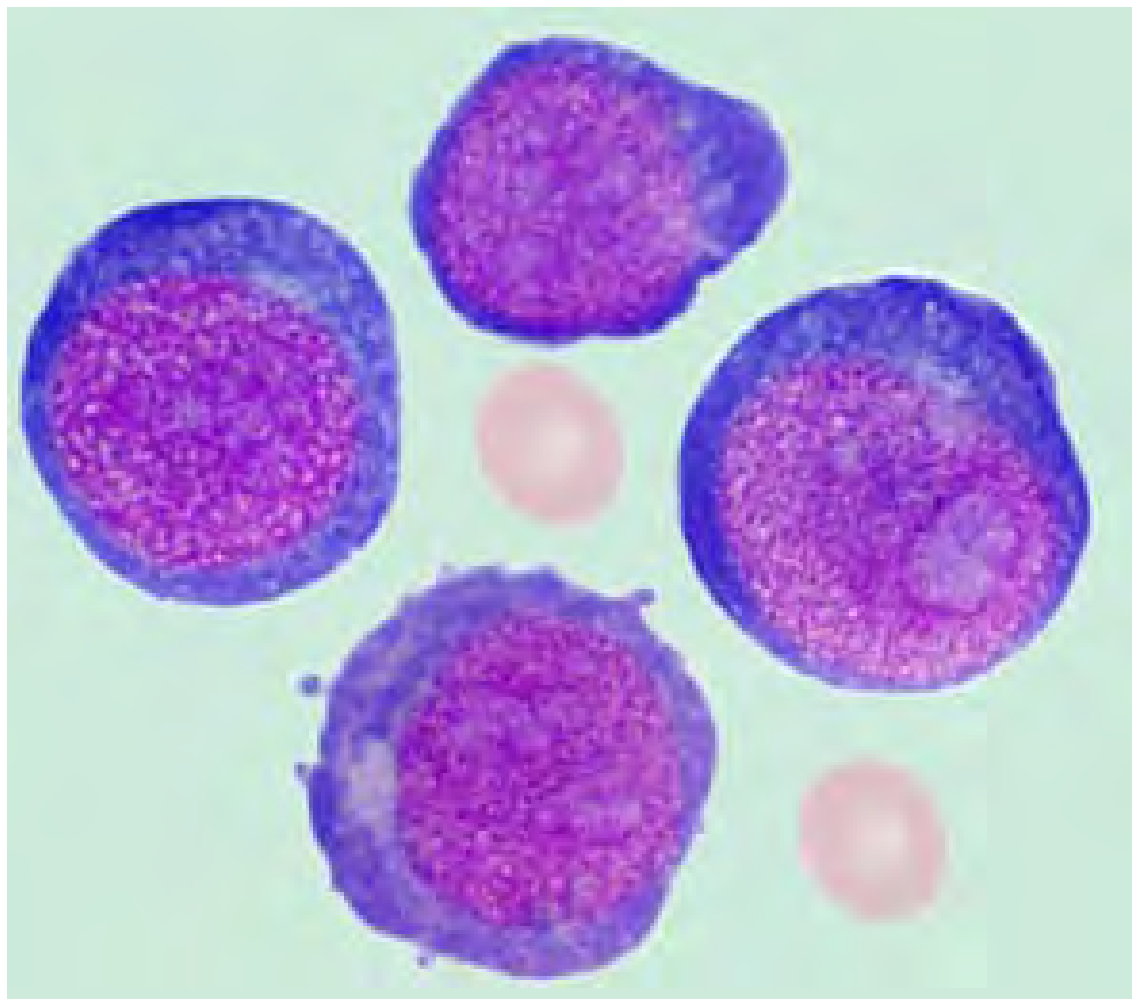




Острый промиелоцитарный лейкоз

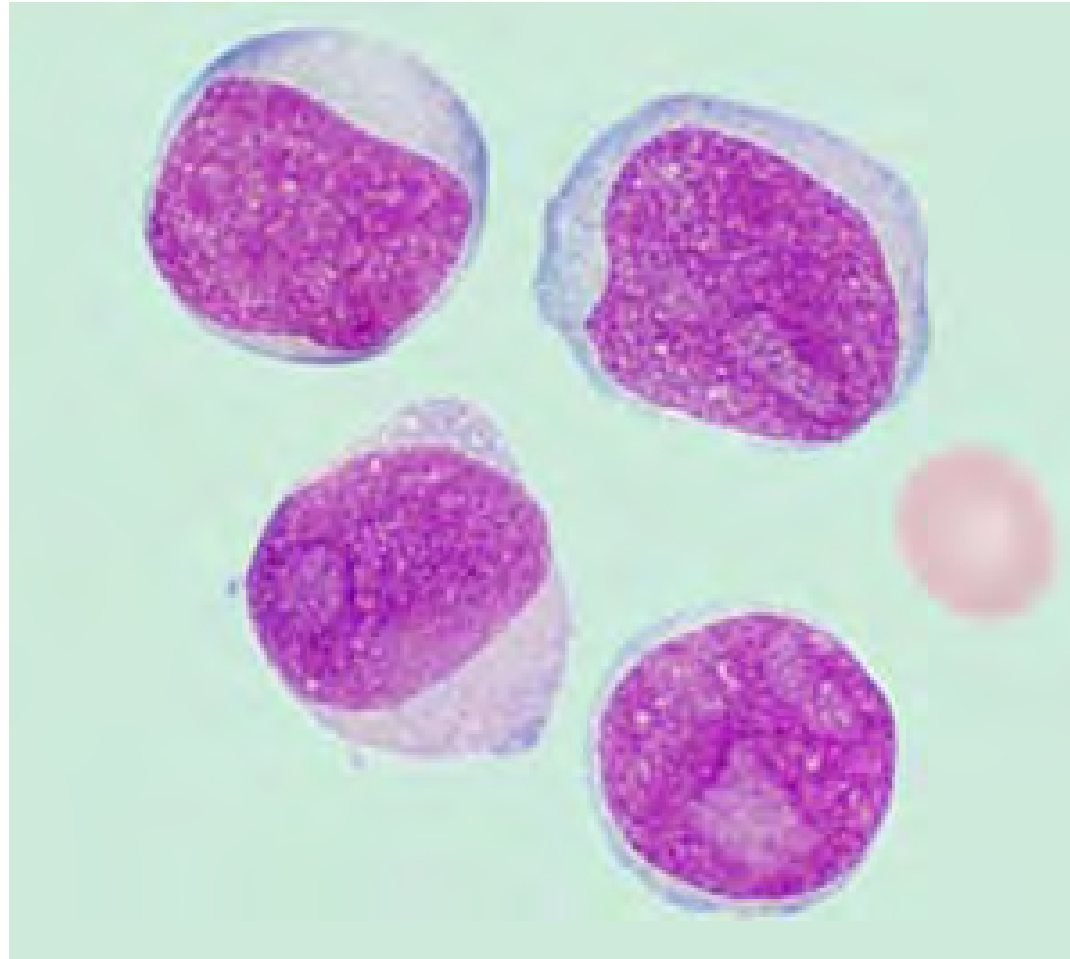


Острый эритромиелоз



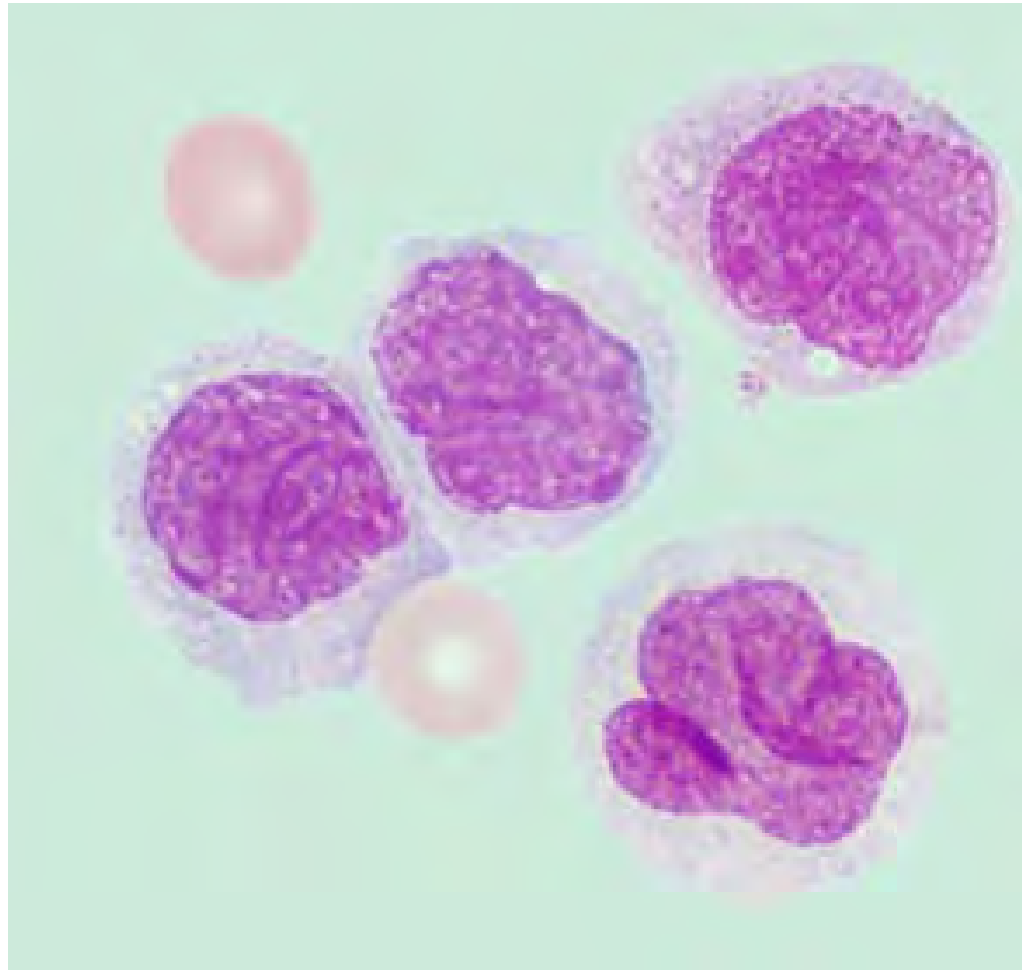


Острый лимфобластный лейкоз



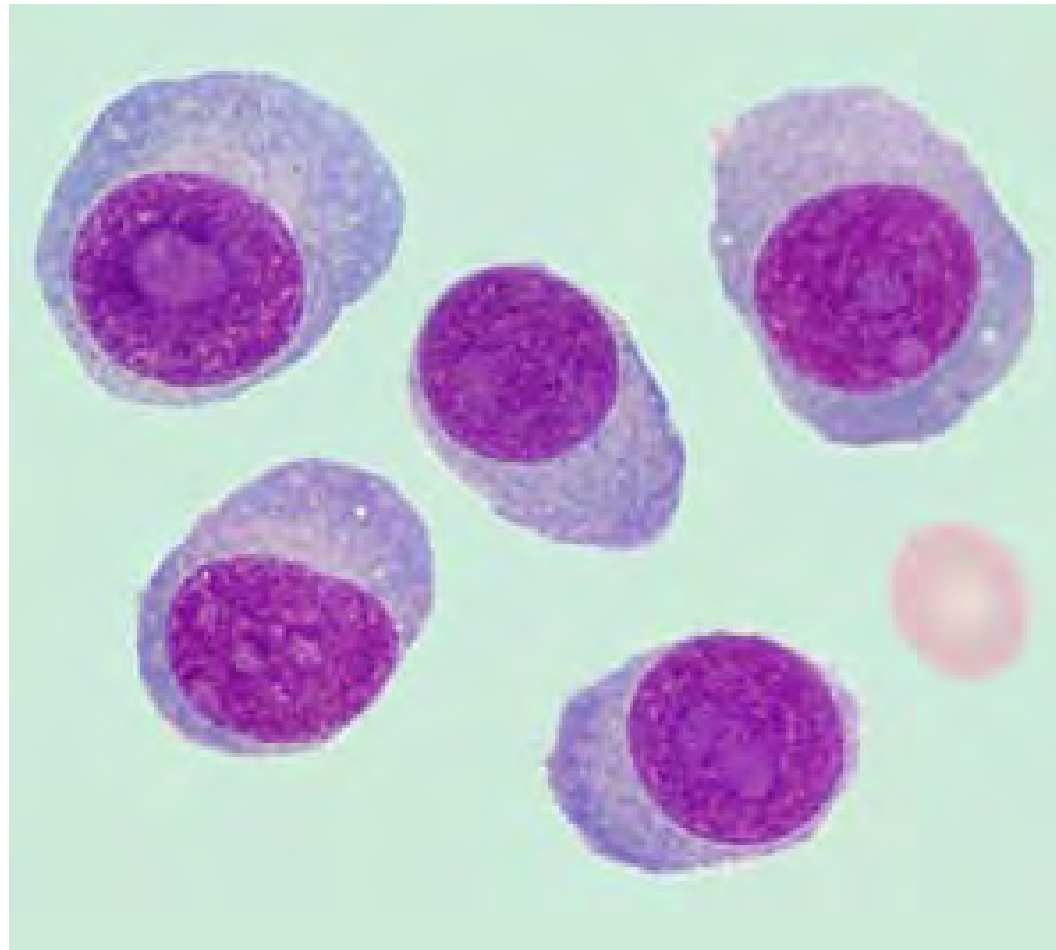


Острый монобластный лейкоз



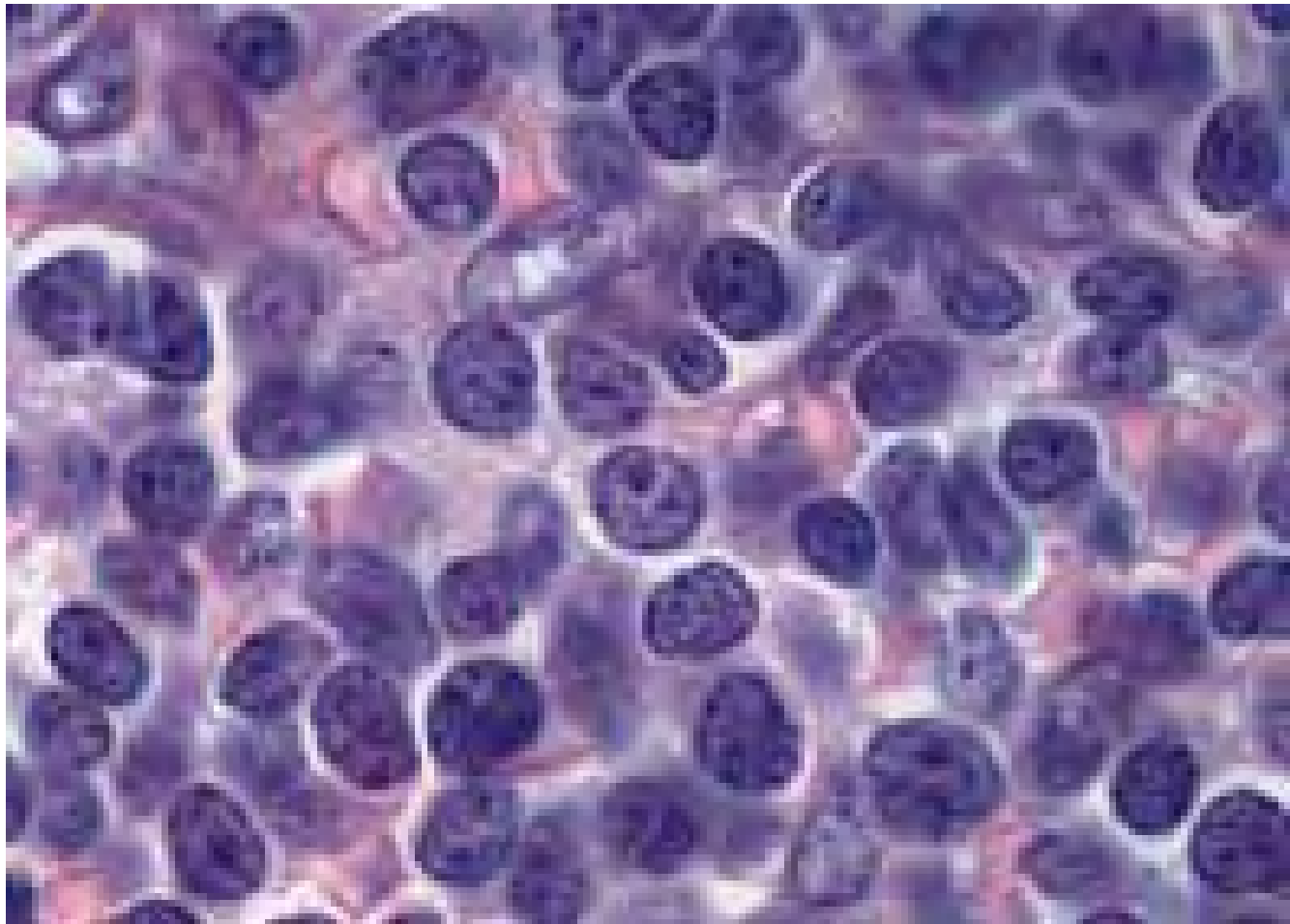


Острый плазмобластный лейкоз (в классификации ВОЗ отсутствует)



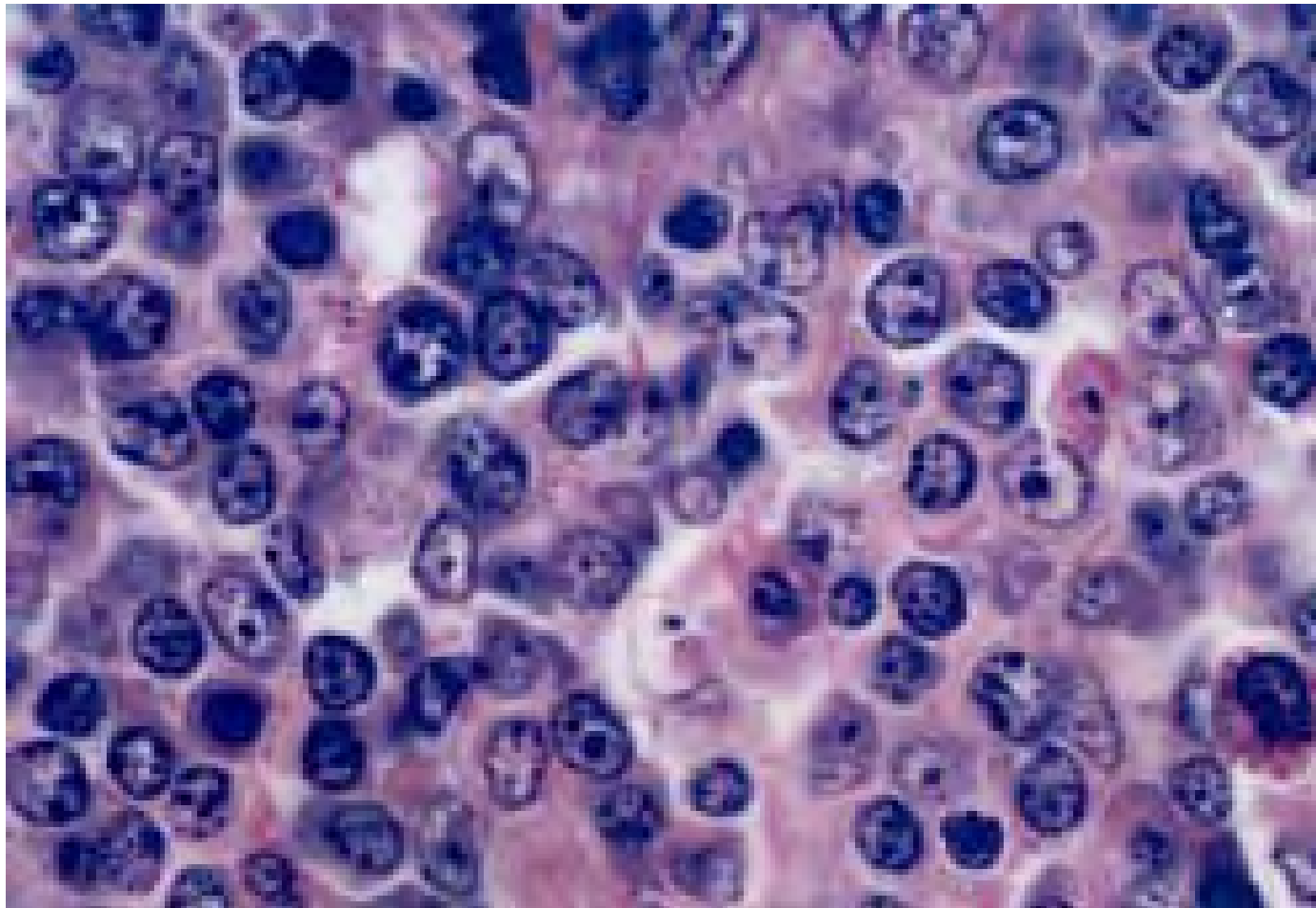


Т-лимфобластный лейкоз/лимфома из клеток предшественников. Мелкоточечная структура хроматина лимфобластов (иллюстрация из классификации ВОЗ)





Т-лимфобластный лейкоз/лимфома из клеток предшественников (иллюстрация из классификации ВОЗ)

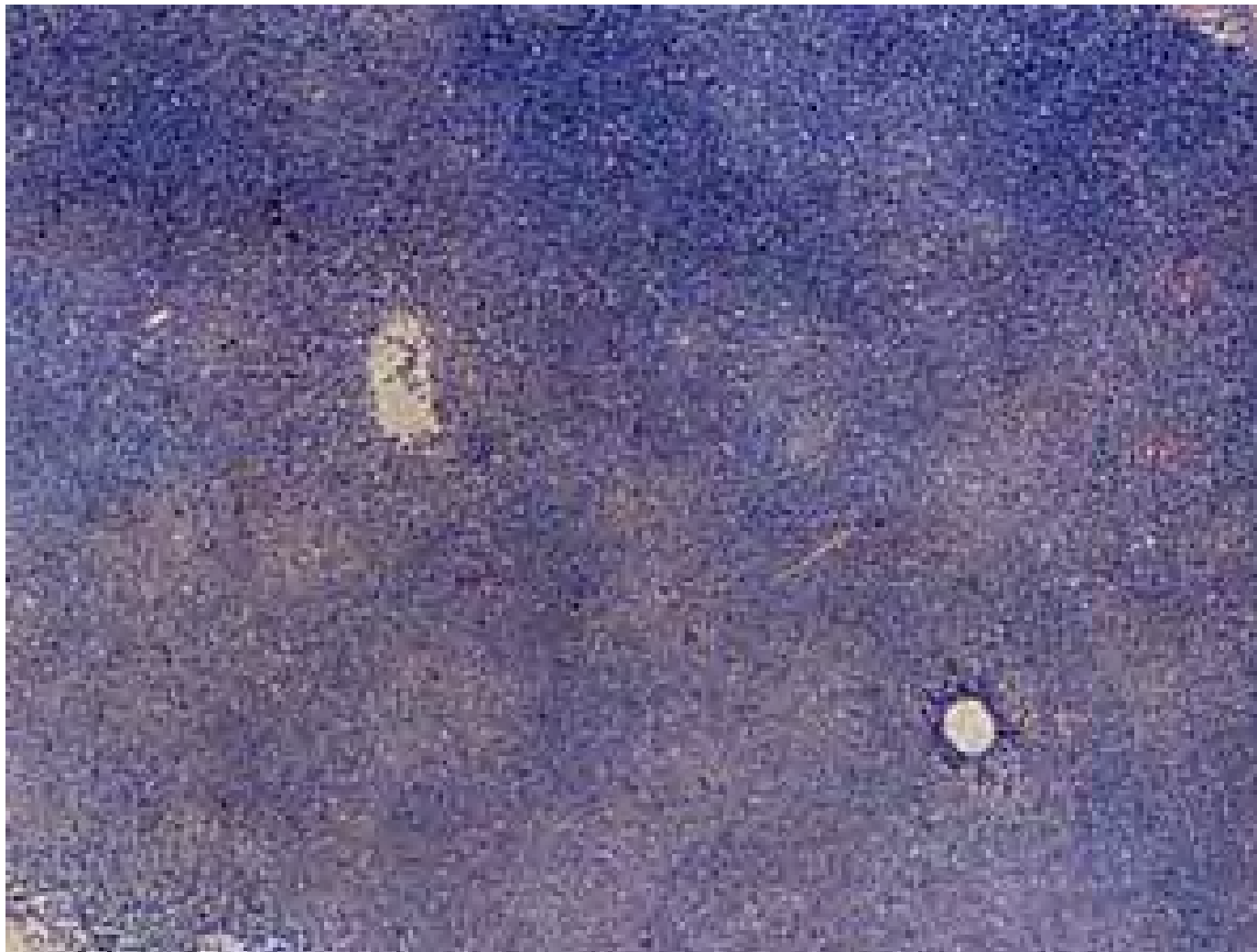




Хронический В-клеточный лейкоз/лимфома из малых лимфоцитов – злокачественная опухоль лимфатической системы, субстрат которой составляют мономорфные В-лимфоциты с округлым ядром, обнаруживаемые в крови, костном мозге и лимфоузлах. Помимо мелких клеток в пораженных тканях присутствуют пролимфоциты и параиммунобласты (псевдофолликулы). Опухолевые клетки, как правило, CD5+, CD23+. Термин «лимфома из малых лимфоцитов» относится к случаям, при которых морфология и иммунофенотип опухоли в пораженных тканях соответствуют В-ХЛЛ, но, в отличие от последнего, нет лейкоемизации (классификация ВОЗ).

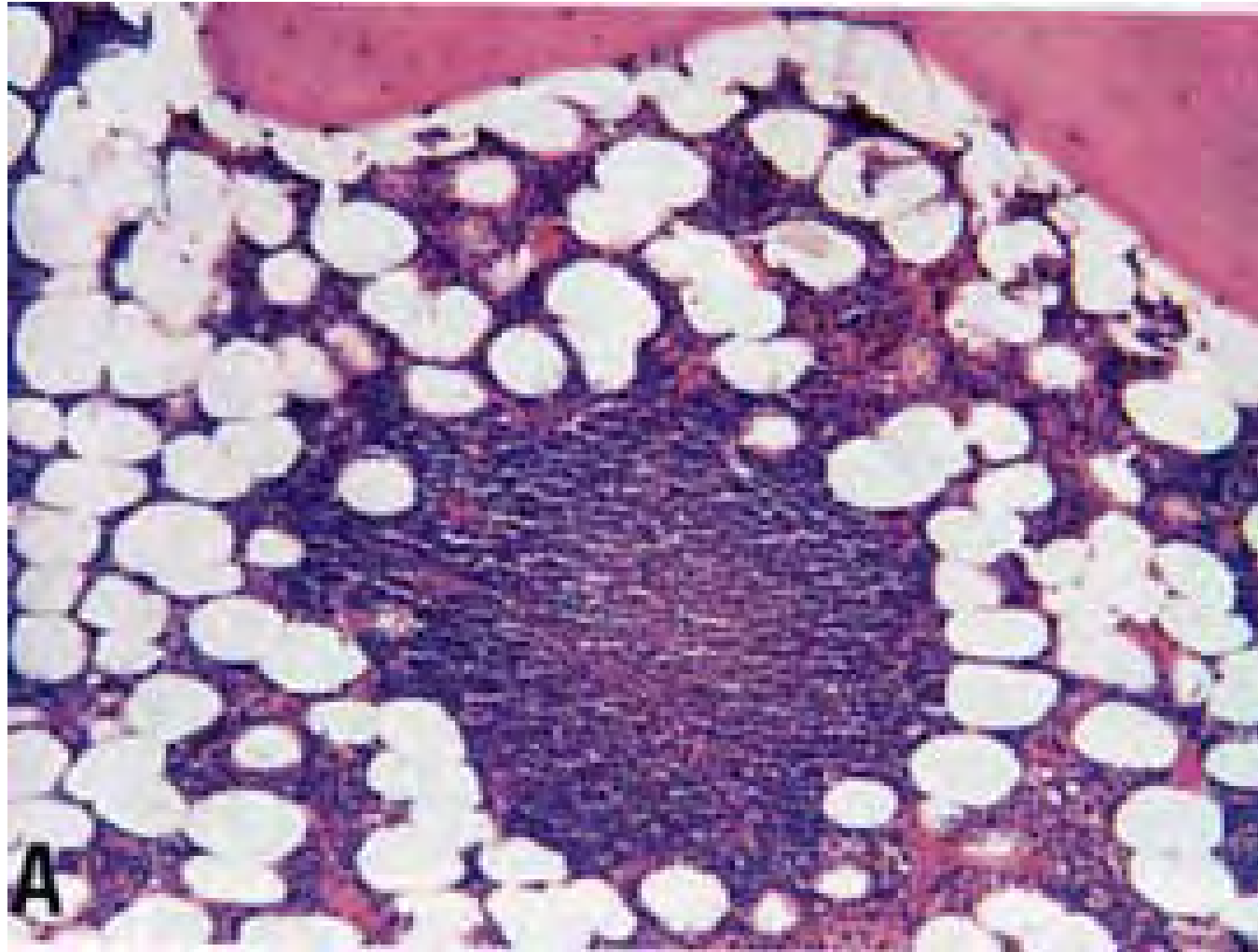


Псевдофоликулярный тип роста опухоли в лимфоузле больного В-ХЛЛ (классификация ВОЗ)



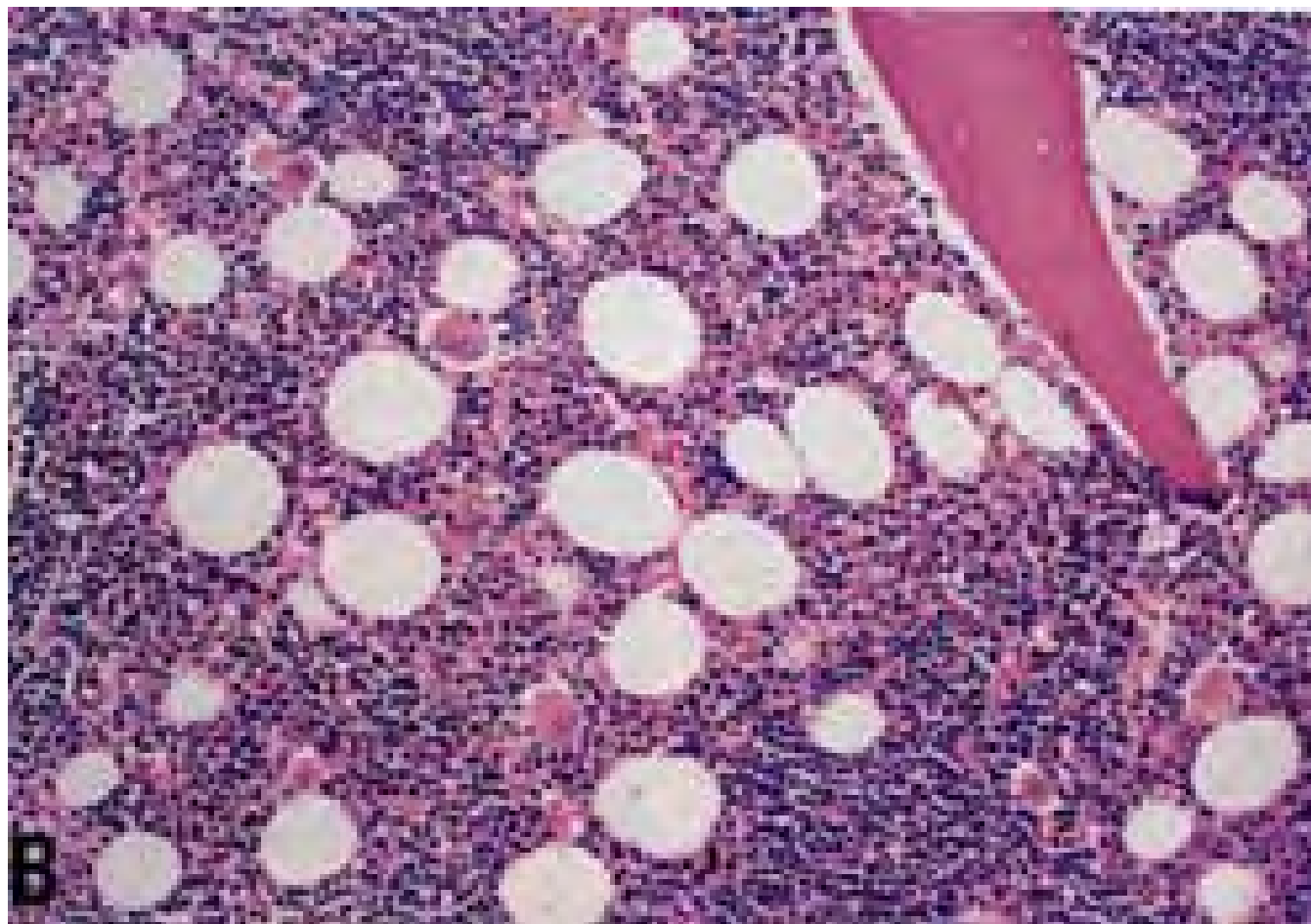


Очаговая пролиферация в костном мозге у больного В-ХЛЛ (иллюстрация из классификации ВОЗ)



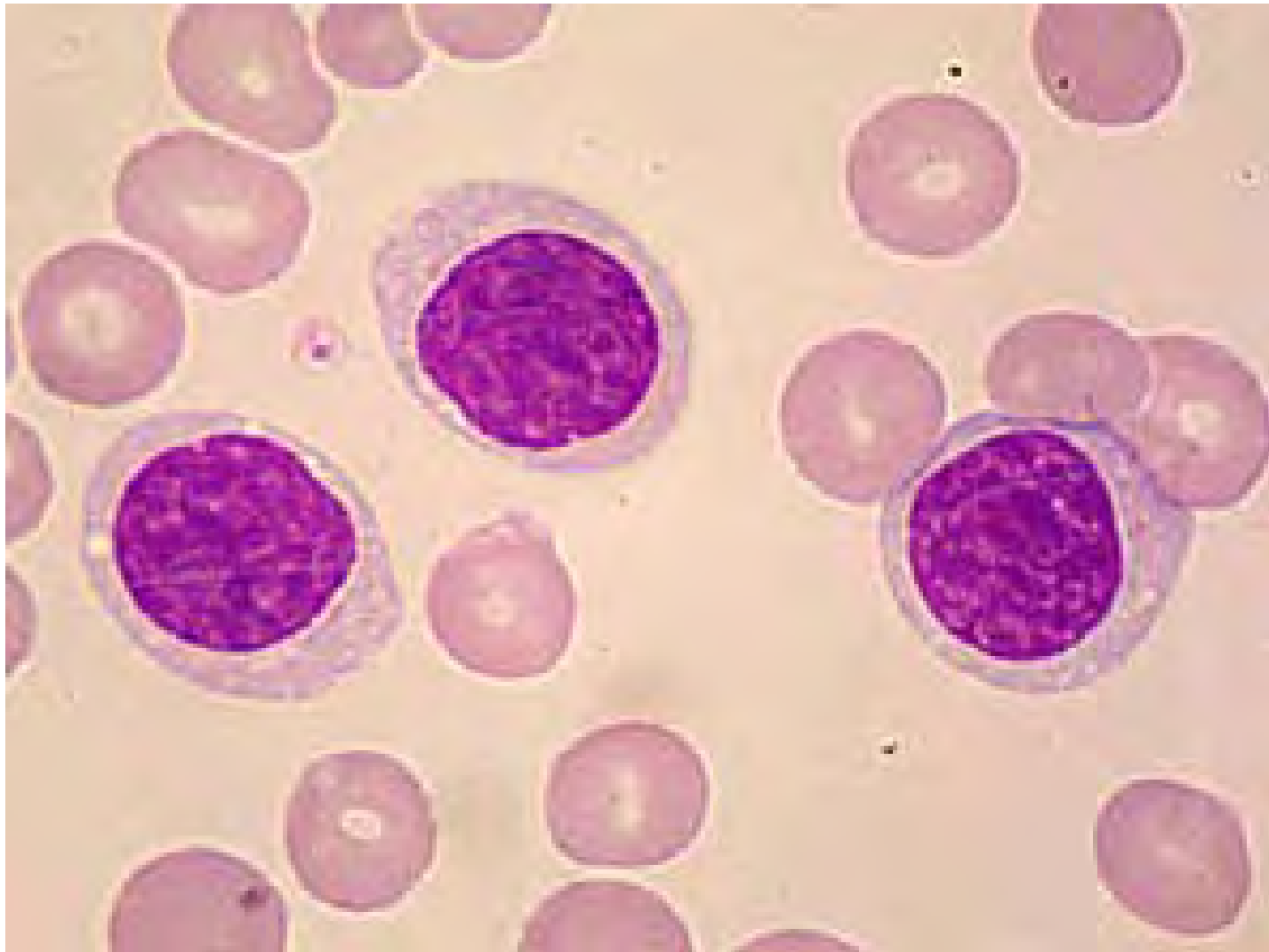


Очагово-интерстициальная пролиферация в костном мозге у больного В-ХЛЛ (иллюстрация из классификации ВОЗ)

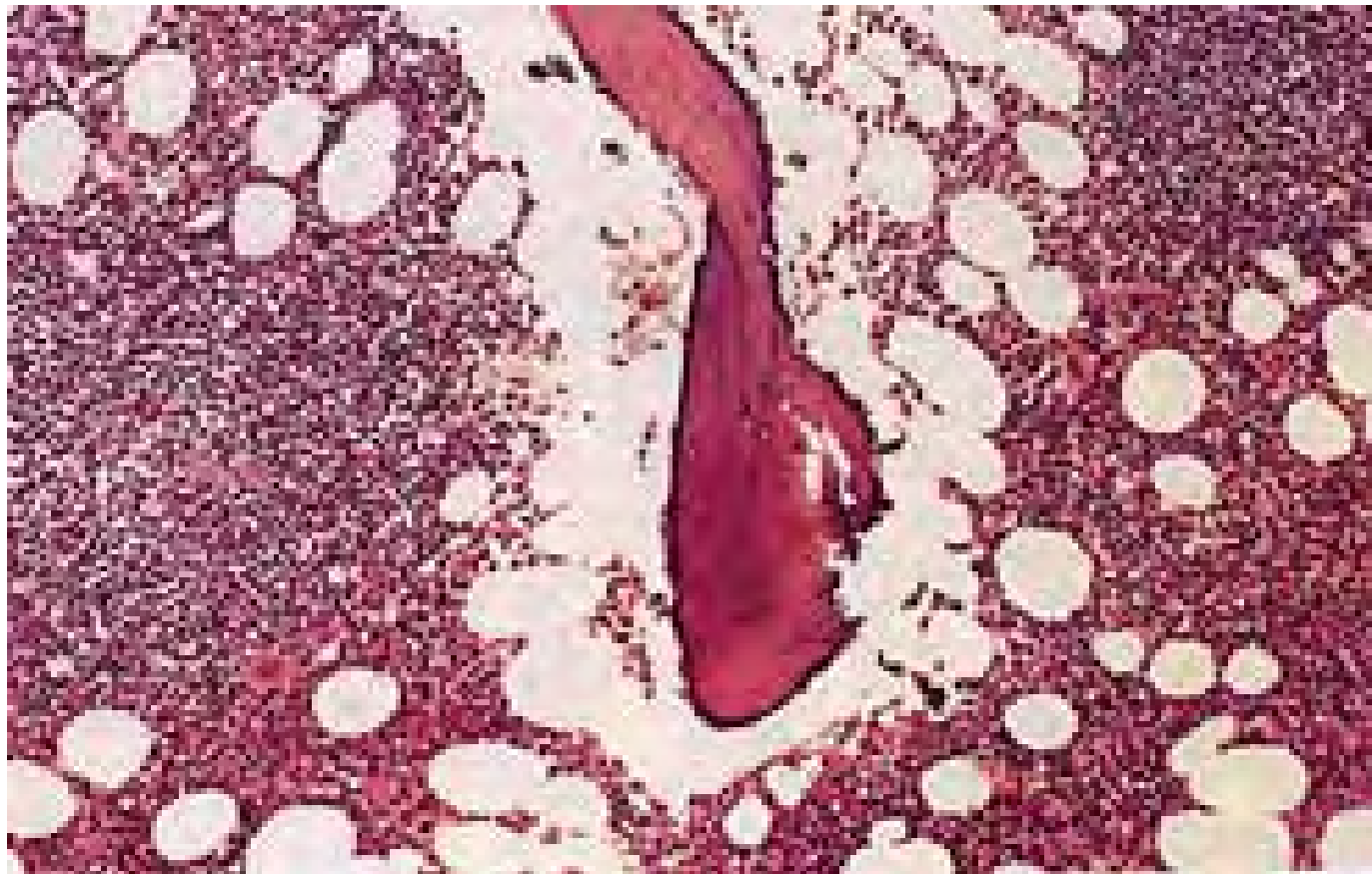




Лимфоциты лимфоцитомы селезенки в крови.



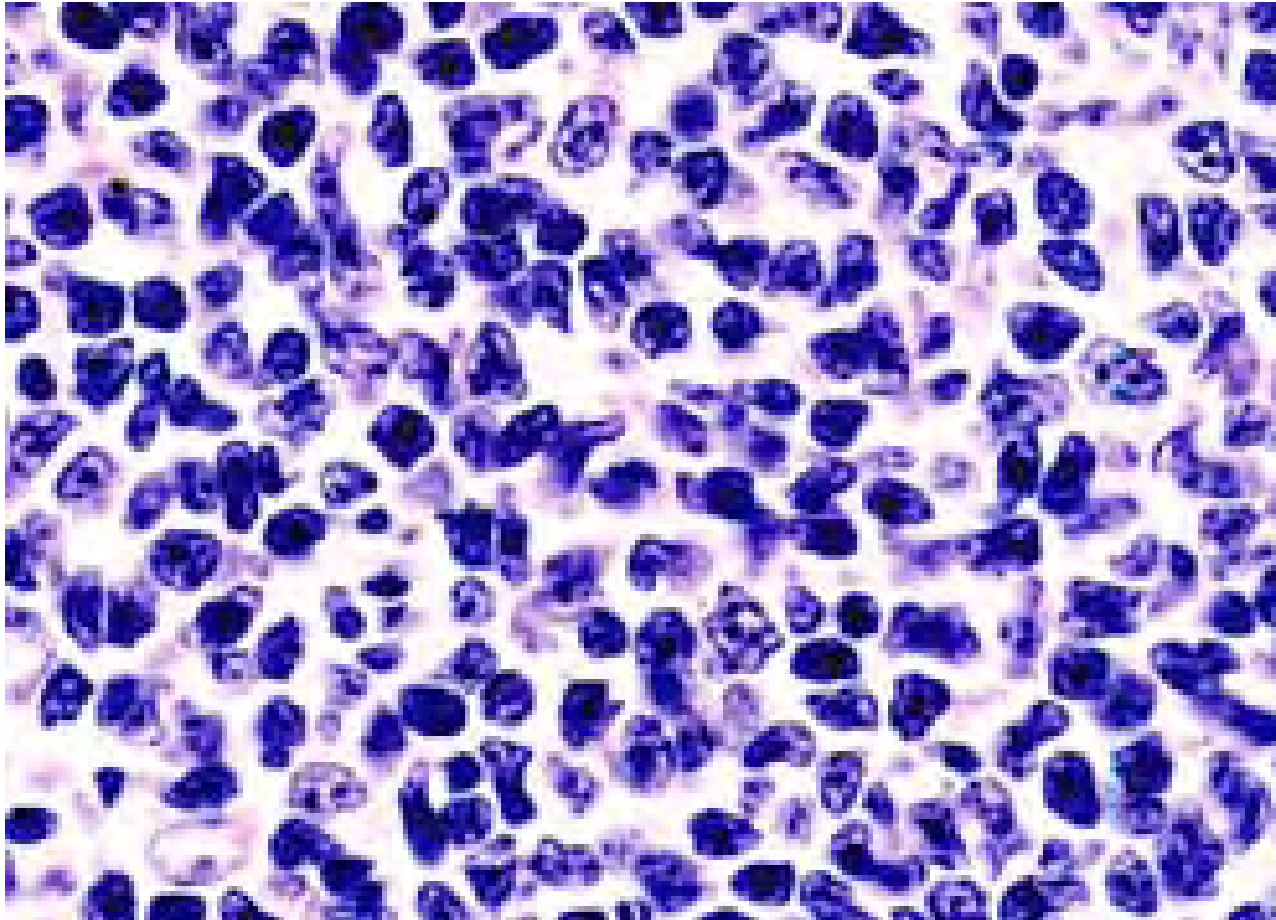
**Очаговый рост в костном мозге у больного
лимфомой из клеток маргинальной зоны селезенки
(иллюстрация из классификации ВОЗ)**



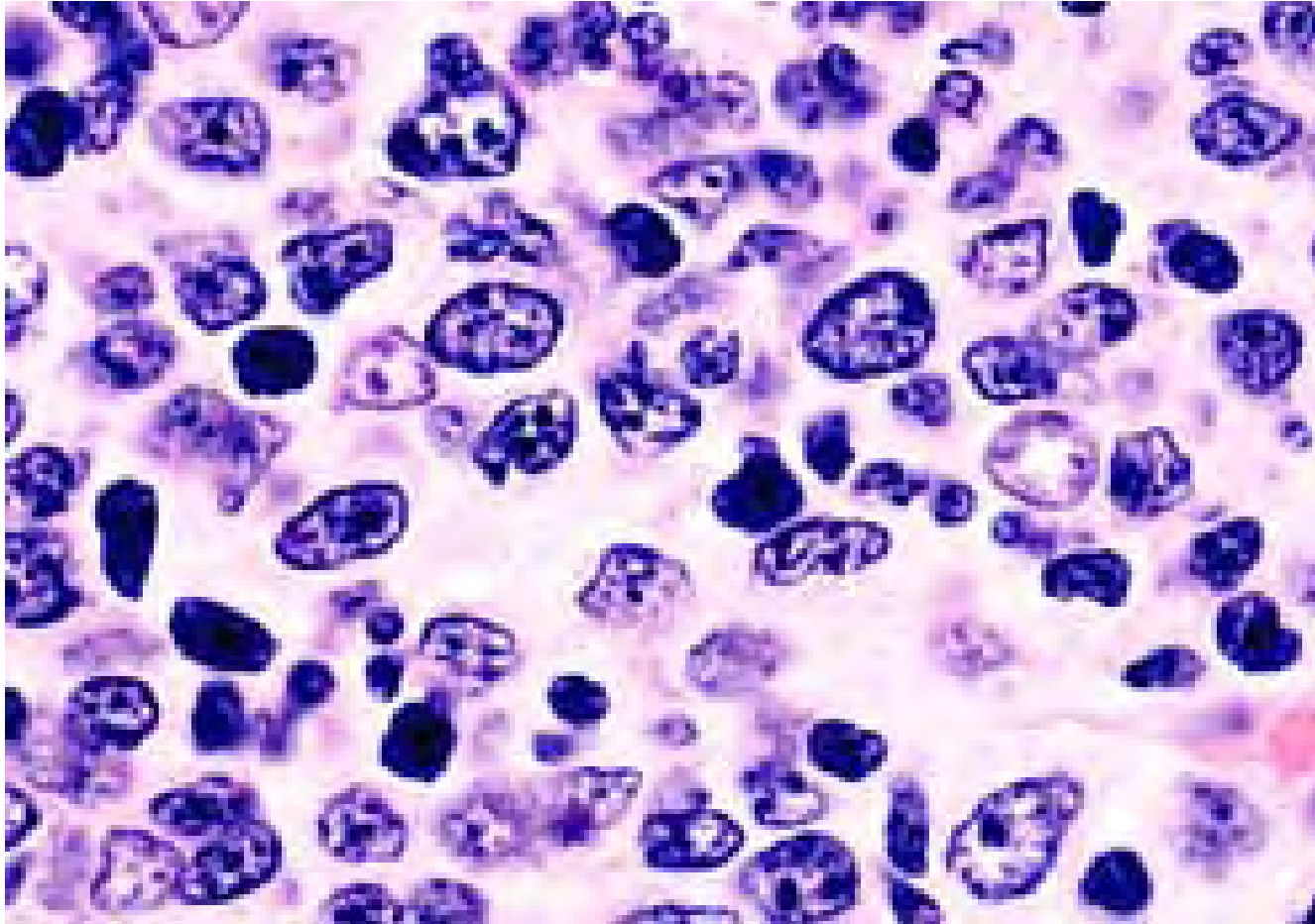


Фолликулярная лимфома (ФЛ) - злокачественная опухоль из В-клеток центра фолликула (центроцитов - мелких лимфоидных клеток с расщепленными ядрами и центробластов - лимфоидных клеток с нерасщепленными ядрами), которая, по крайней мере, в части случаев имеет фолликулярный тип роста. По гистологическим признакам выделяют три градации фолликулярной лимфомы, соответствующие степени ожидаемой клинической агрессивности опухоли (классификация ВОЗ).

ФЛ (градация 1). Монотонная пролиферация centroцитов - мелких лимфоидных клеток с угловатыми ядрами, диспергированным хроматином и плохо различимыми ядрышками. Цитоплазма клеток скудная. Объектив x40

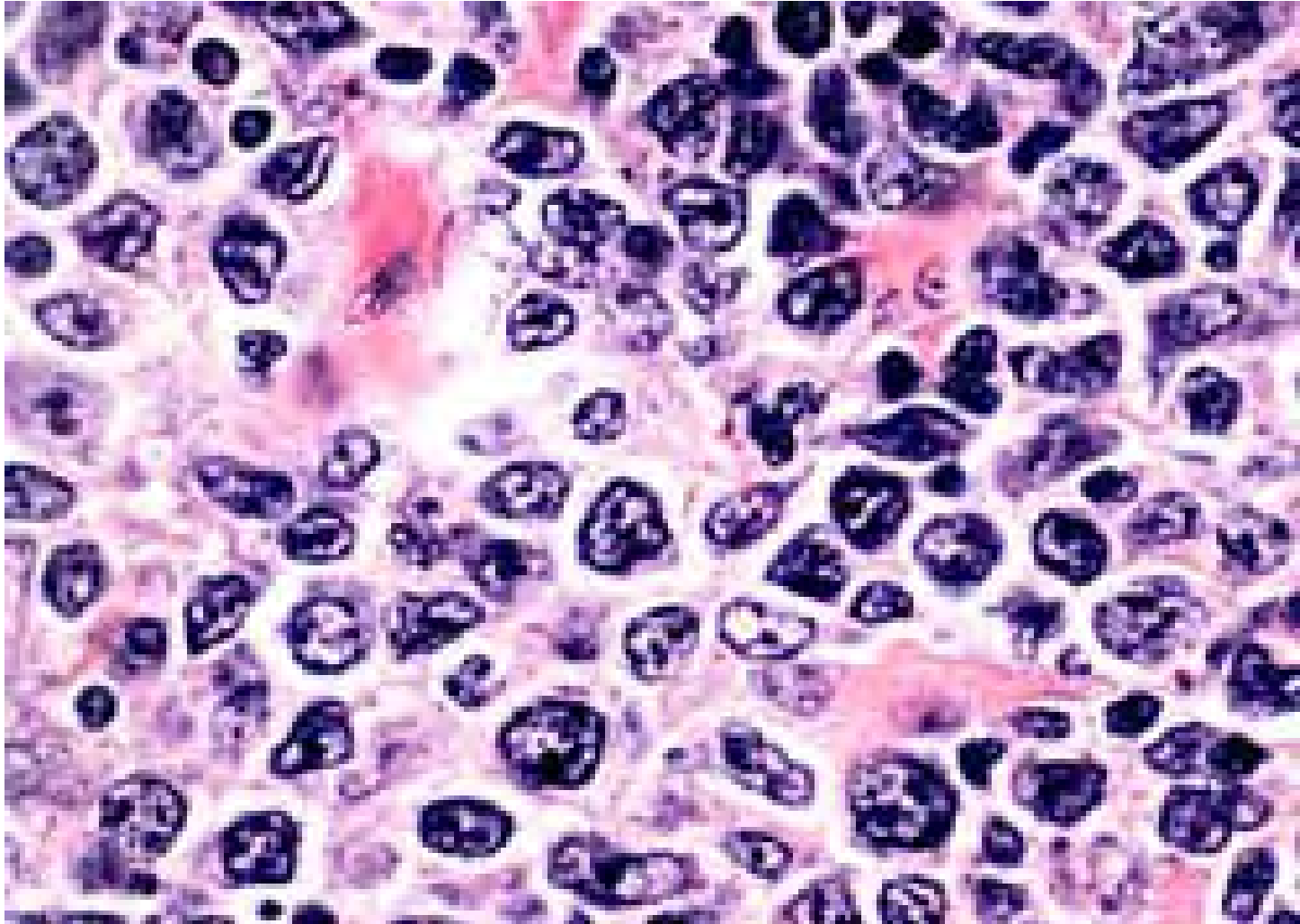


ФЛ (градация 2). Смесь из мелких клеток с расщепленными ядрами (центроцитов), малых центробластов (клетки средних размеров с нерасщепленными ядрами) и крупных центробластов (крупные клетки с нерасщепленными ядрами). Ядра центробластов вакуолизированы, содержат 1-3 ядрышка обычно прилегающих к ядерной мембране. *Объектив x40*



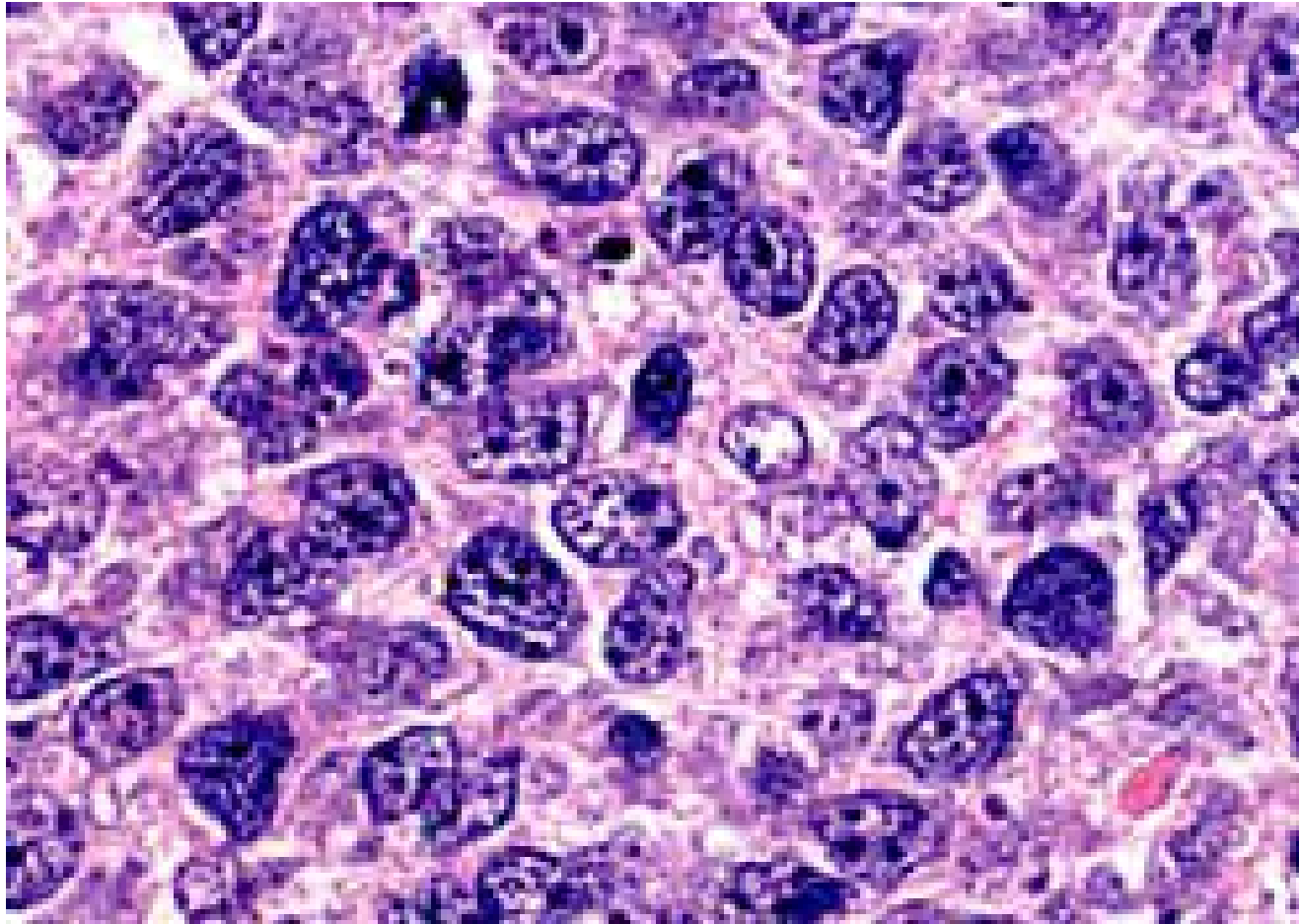


**ФЛ (градація 3А). Число центробластов в поле зрення > 15 ,
імеється примесь центроцитів. *Об'єктив x40***

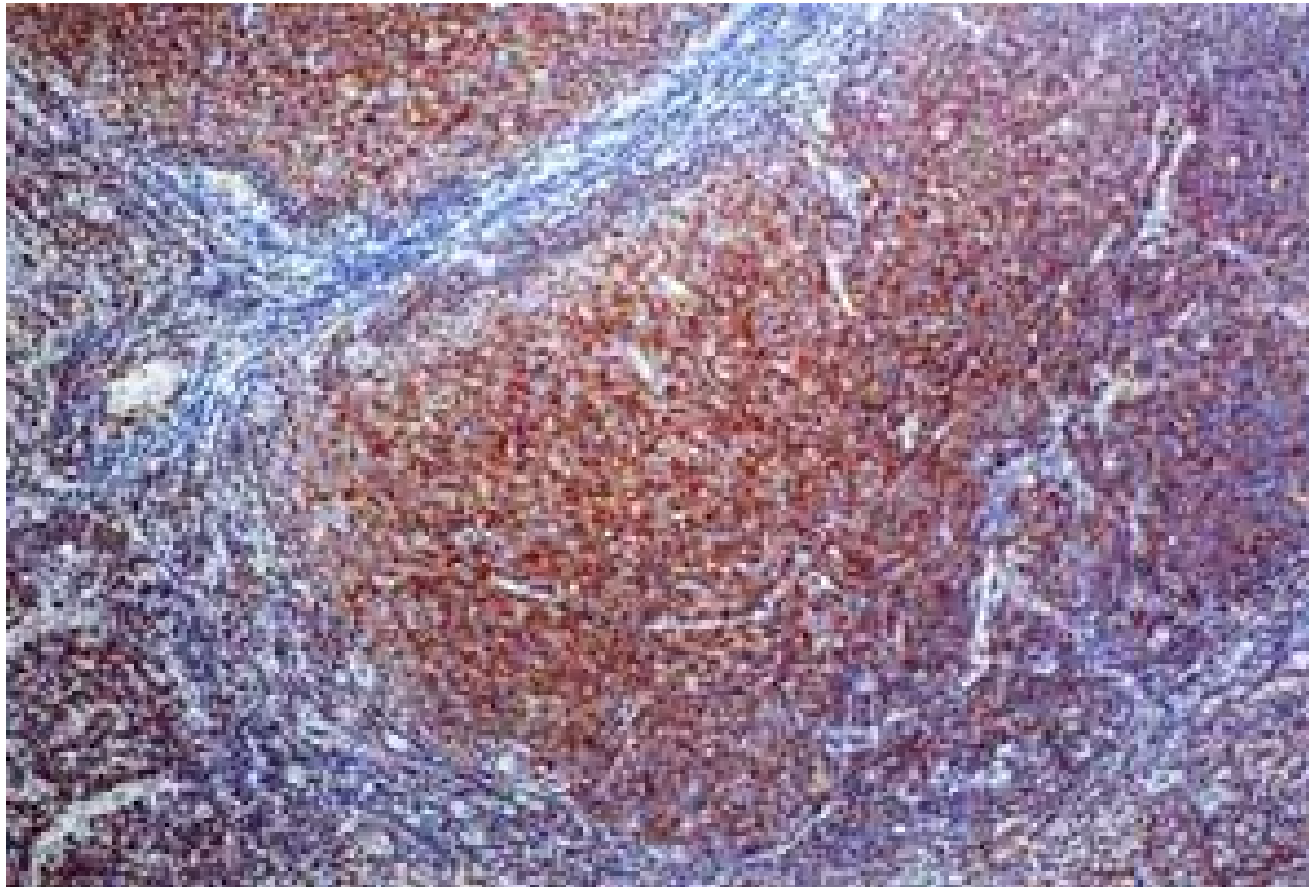




ФЛ (градация 3В). Монотонная пролиферация центробластов (клеток с нерасщепленными ядрами), примесь centrocytov отсутствует. *Объектив x40*

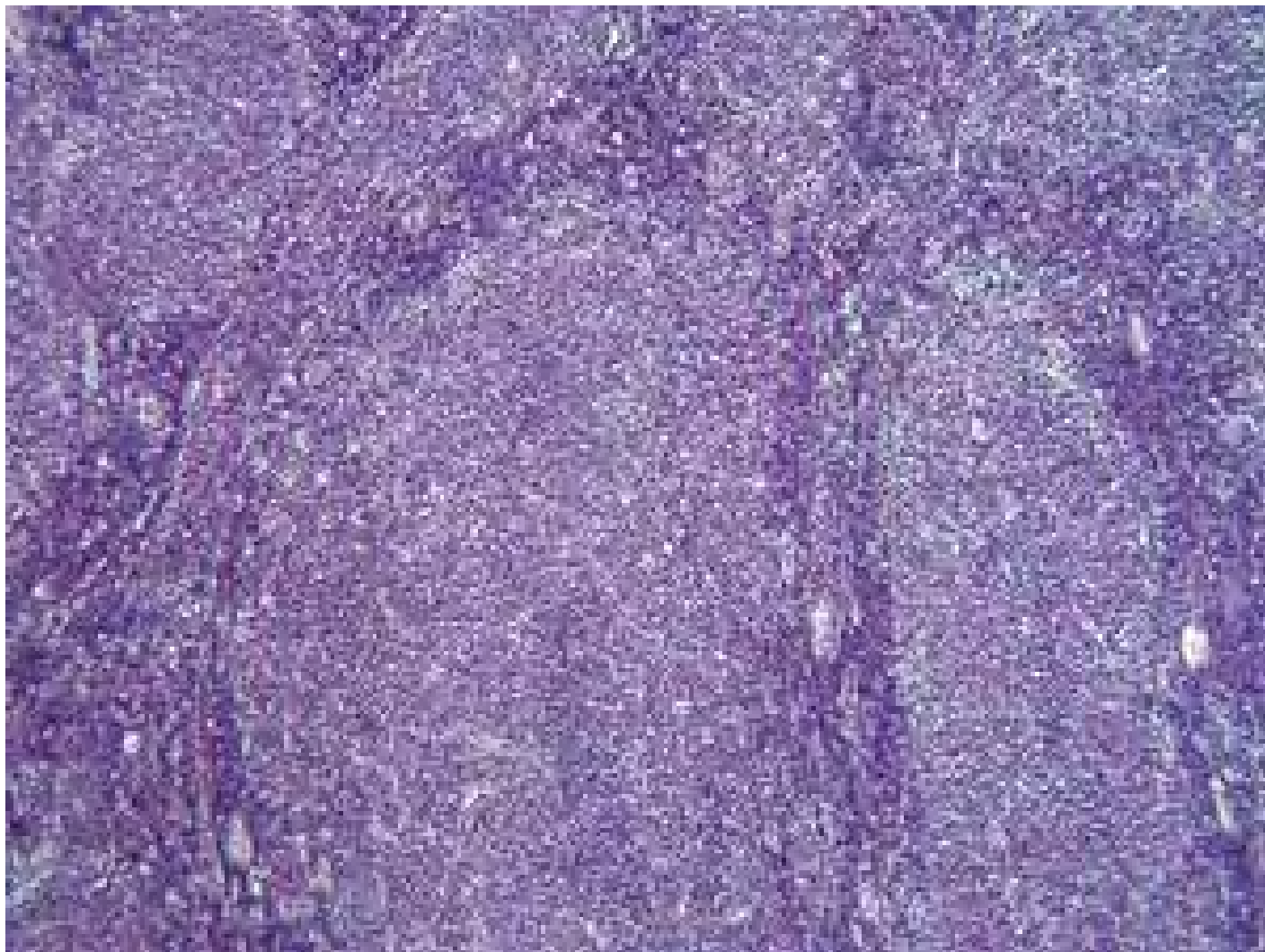


Центрофолликулярная лимфома. Положительная иммуногистохимическая реакция клеток центра фолликула на bcl-2. *Объектив x5*
Ген BCL-2 образуется в результате транслокации t(14;18)(q32;q21). Гиперэкспрессия bcl-2 и наличие указанной транслокации имеют дифференциально-диагностическое значение.



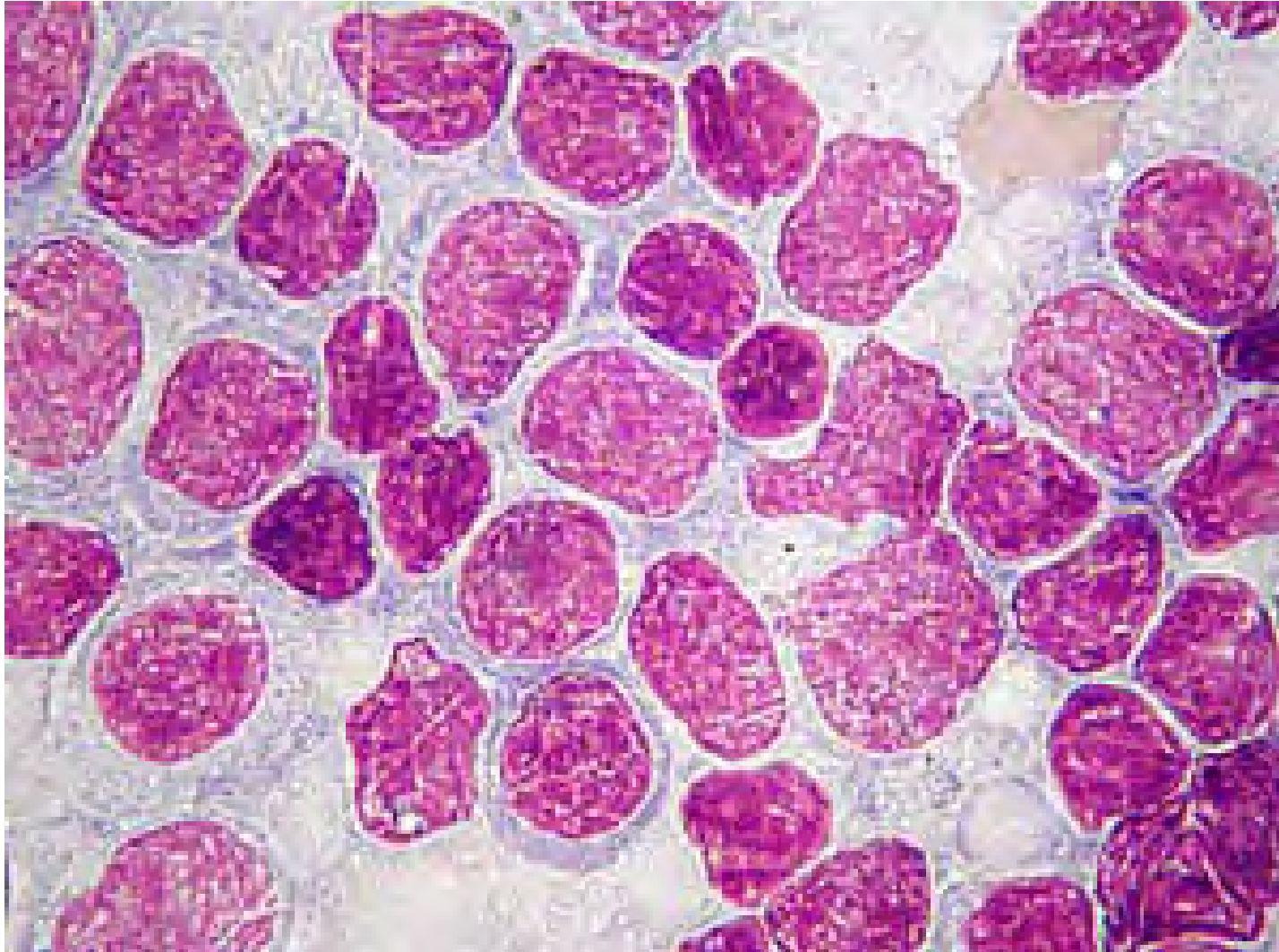


Больная Ш. Центрофолликулярная лимфома в стадии саркомной трансформации. Гистологический препарат лимфоузла. Заключение патогистолога – реактивный лимфаденит. *Объектив x5*



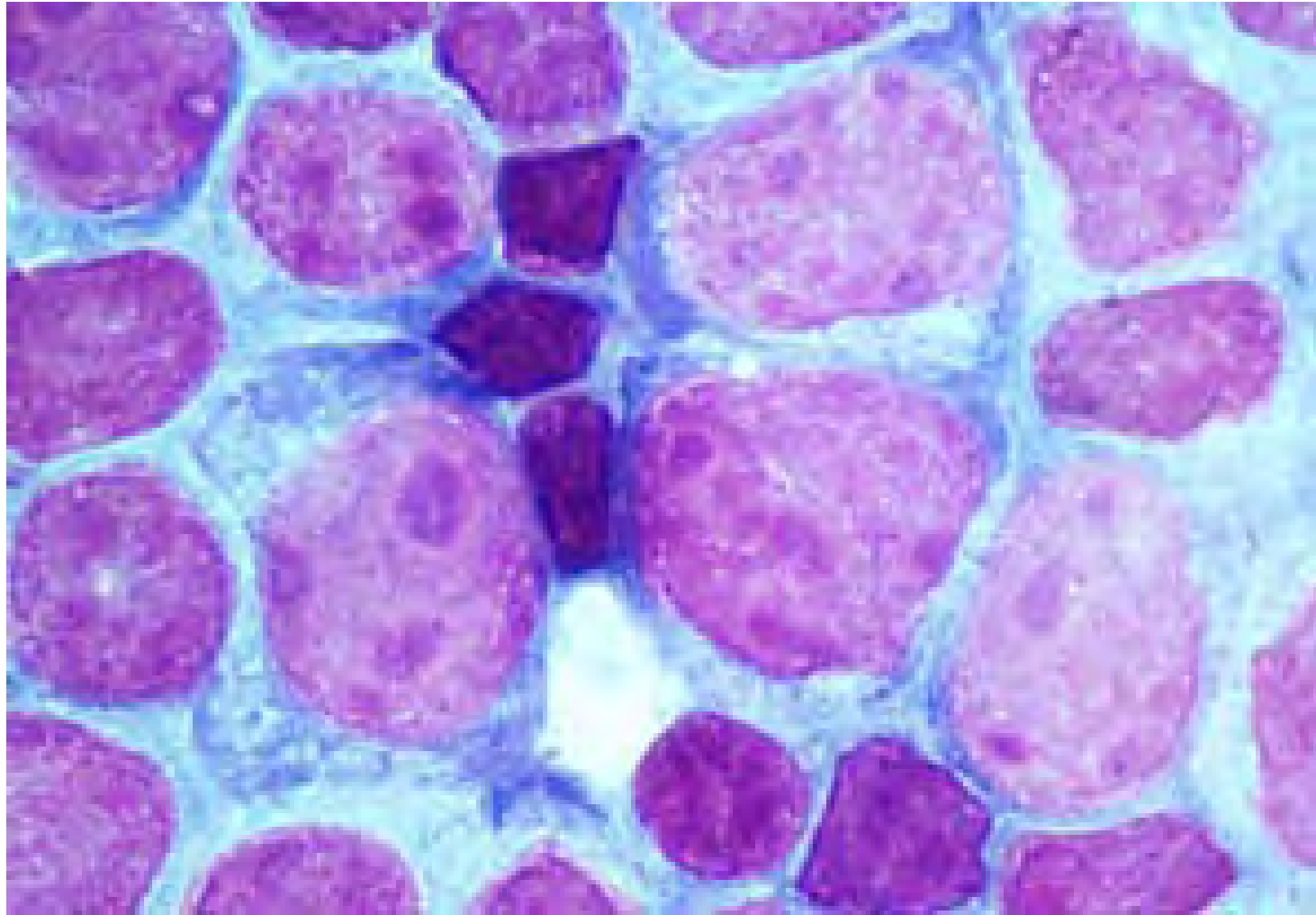


Больная Ш. Центрофолликулярная лимфома в стадии саркомной трансформации. Мазок-отпечаток лимфоузла. Объектив x63 *mm*.





Больная Ш. Центрофолликулярная лимфома в стадии саркомной трансформации. Мазок-отпечаток лимфоузла. Объектив $\times 100$ *mm*.

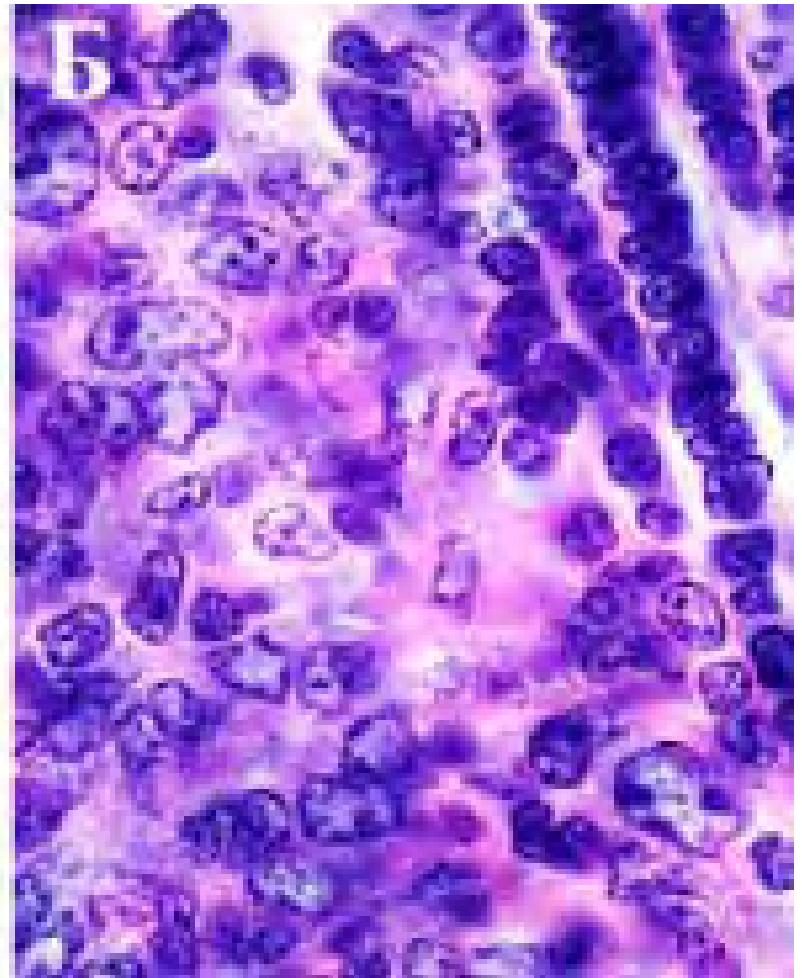
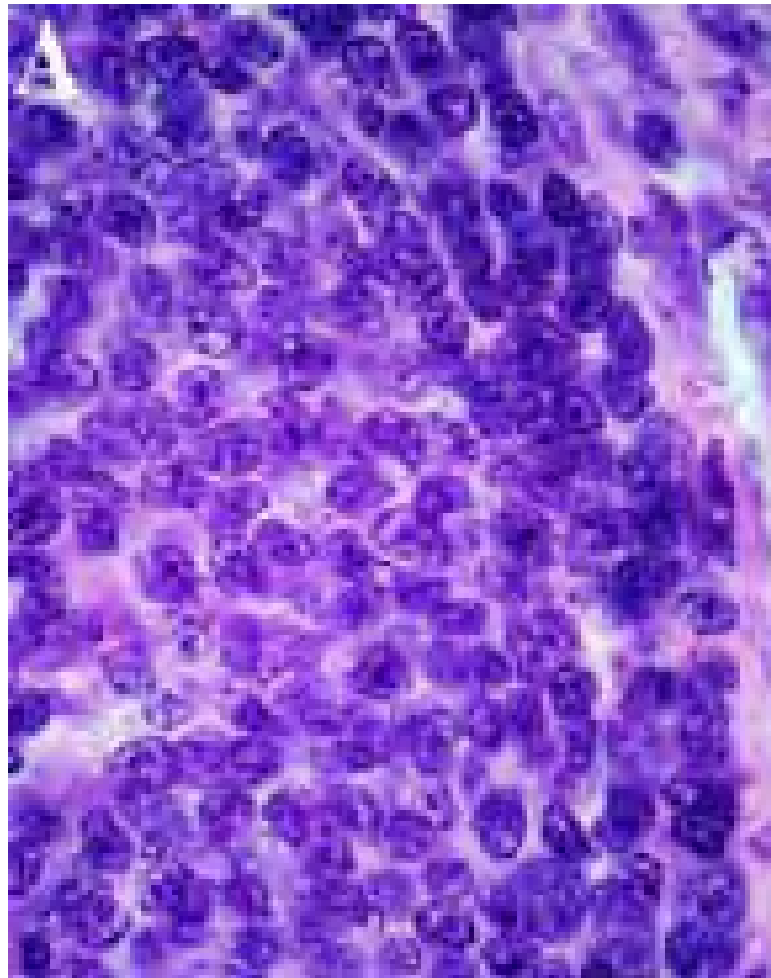




Центрофолликулярная лимфома

А-доброкачественная стадия

Б- саркомная стадия (объектив x63 имт.)





Морфологические, лабораторные и генетические признаки саркомной трансформации доброкачественных опухолей лимфатической системы

- 1. В клеточном составе появление многих процентов клеток с бластной или волокнистой структурой хроматина ядер, появление резкого анизоцитоза, разновеликости ядер, их атипизм, утрата круглой или овальной формы, появление фестончатости краев ядра и цитоплазмы - полиморфизм.**
- 2. Характерные изменения ядрышек: увеличение их числа - от двух-трех до шести, при этом в одной клетке могут быть и разновеликие ядрышки, и ядрышки в виде песочных часов и угловатые, чего никогда не встречается в нормальных клетках, часто происходит изменение цвета ядрышек - от синего до фиолетового.**
- 3. При секреторирующих опухолях - иногда прекращение секреции.**
- 4. Наличие субклонов.**



Клинические признаки саркомной трансформации доброкачественных опухолей лимфатической системы

- 1. Уплотнение исходно вовлеченных лимфоузлов, с образованием ими в ряде случаев опухолевых конгломератов.**
- 2. Появление экстранодальных очагов опухолевого роста, вовлечение лимфоузлов нетипичной локализации.**
- 3. Появление симптомов сдавления вен, мочеточников, нервных стволов и блокады лимфооттока**
- 4. Развитие устойчивости к химиотерапии.**

Продолжительность доброкачественной стадии зрелоклеточных опухолей лимфатической системы варьирует в широких пределах, зависит от нозологической формы, к которой она относится, возраста, этнической принадлежности больного и множества других факторов.



Критерии диагностики первичных или *de novo* лимфосарком

- 1. Наличие на момент диагностики лимфоузлов плотной консистенции, образующих в ряде случаев опухолевые конгломераты.**
- 2. Наличие на момент диагностики увеличенных лимфоузлов нетипичной для доброкачественного новообразования лимфатической системы локализации (в частности, внутригрудных, бедренных или кубитальных), а также экстранодальных очагов опухолевого роста.**
- 3. Наличие на момент диагностики симптомов сдавления вен, мочеточников, нервных стволов и блокады лимфооттока.**
- 4. Развитие устойчивости к полихимиотерапии.**

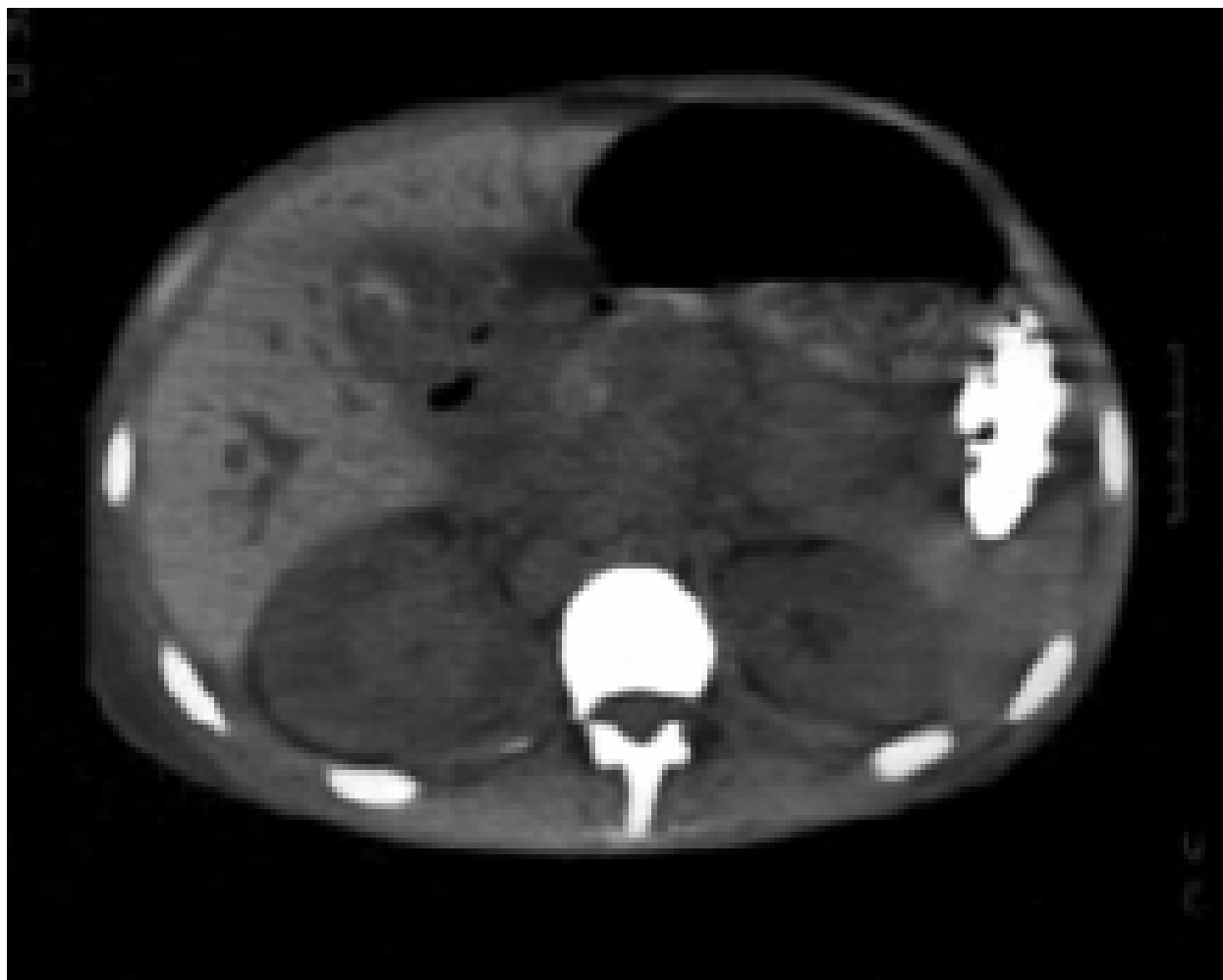


Лимфосаркома Беркитта





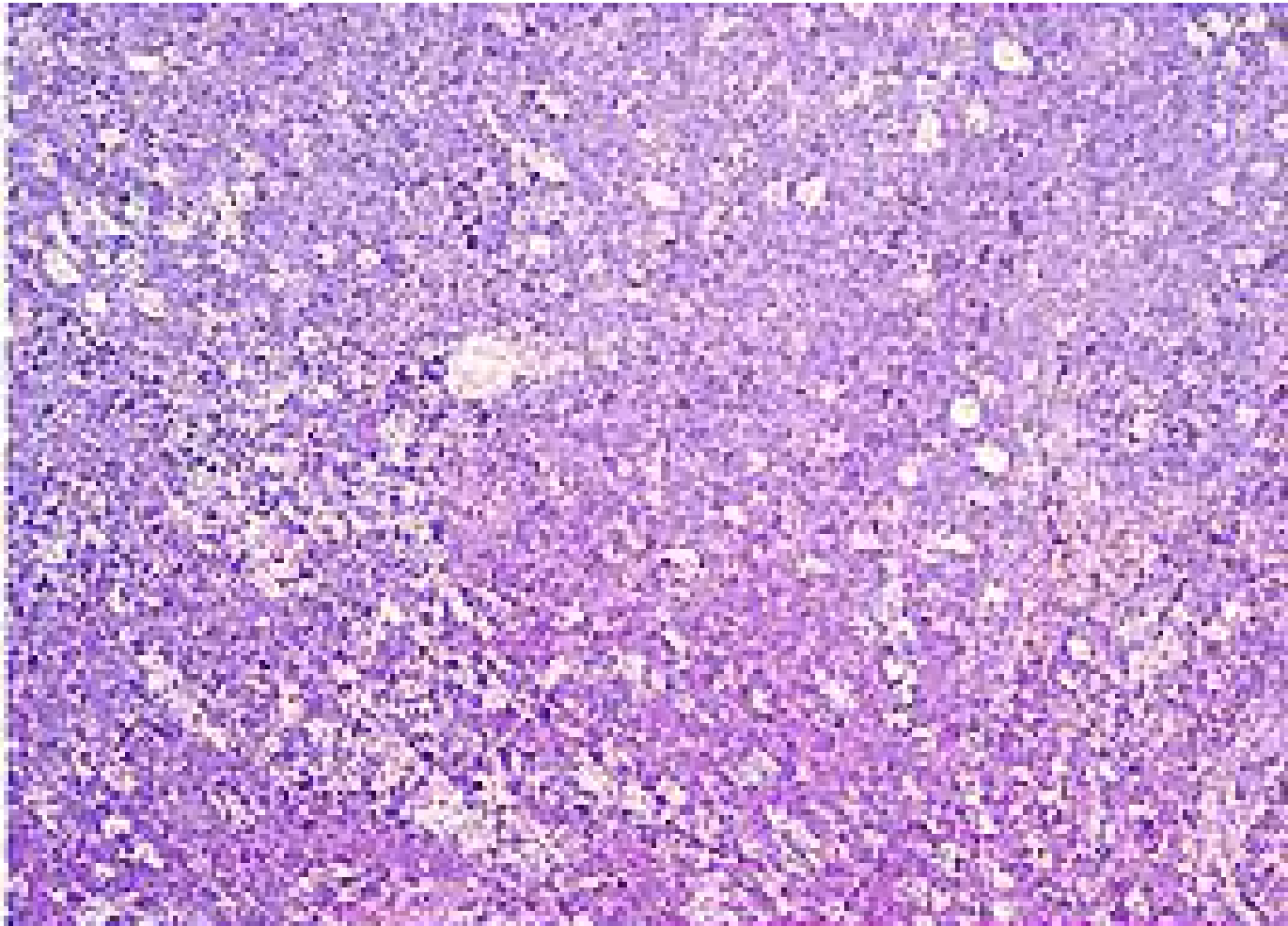
Лимфосаркома Беркитта





Лимфосаркома Беркитта

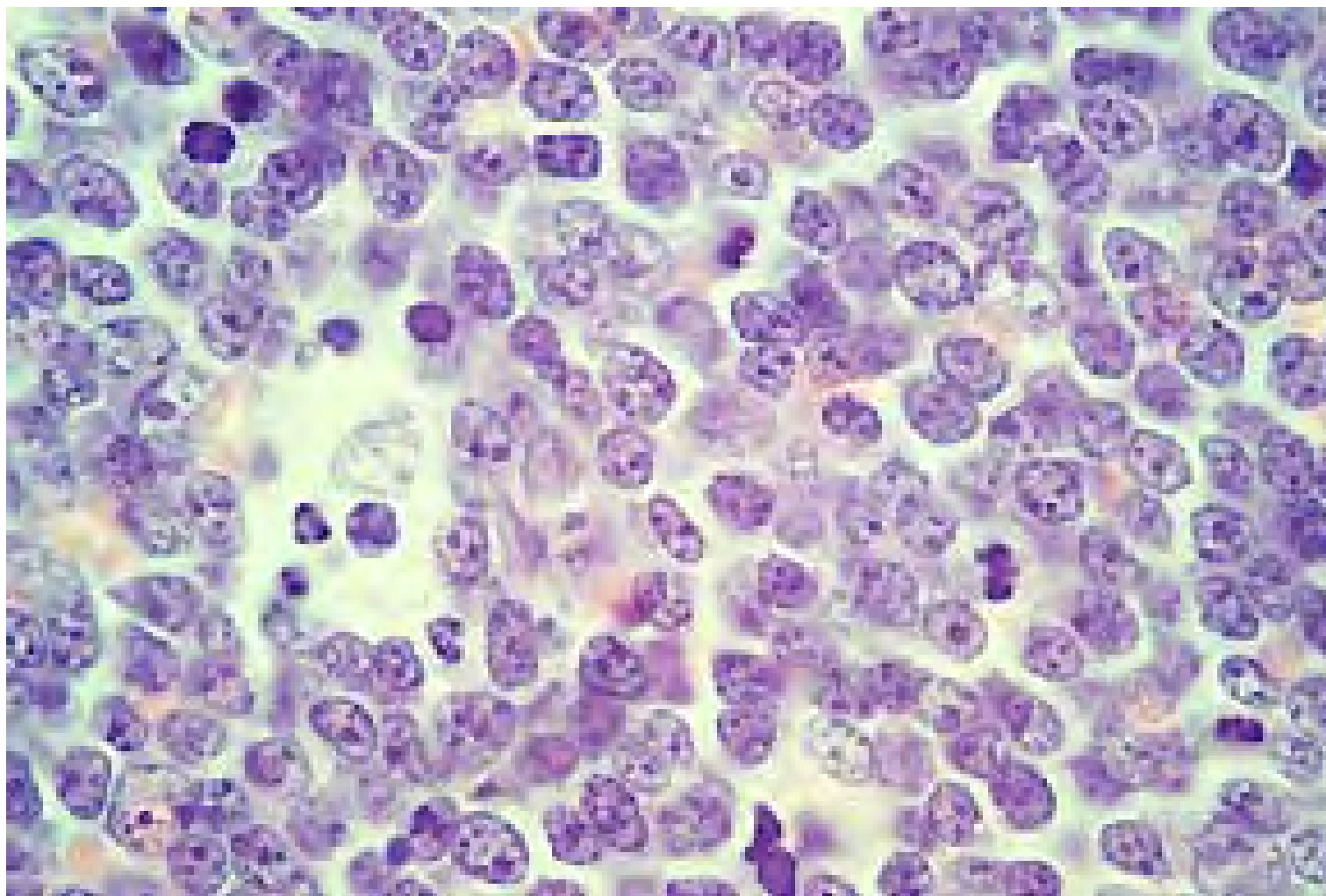
Гистологический препарат, х 5





Лимфосаркома Беркитта

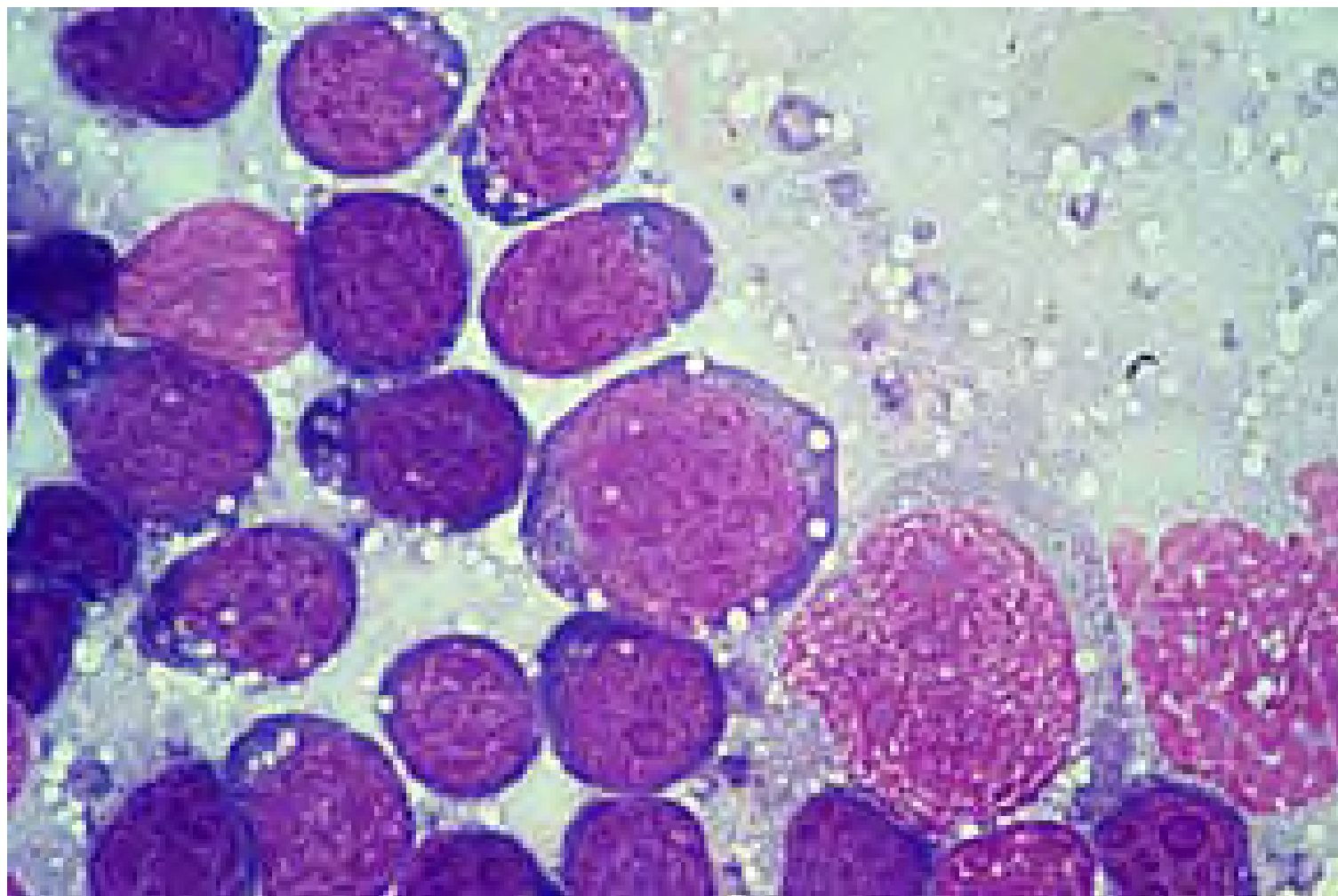
Гистологический препарат, об. X 63





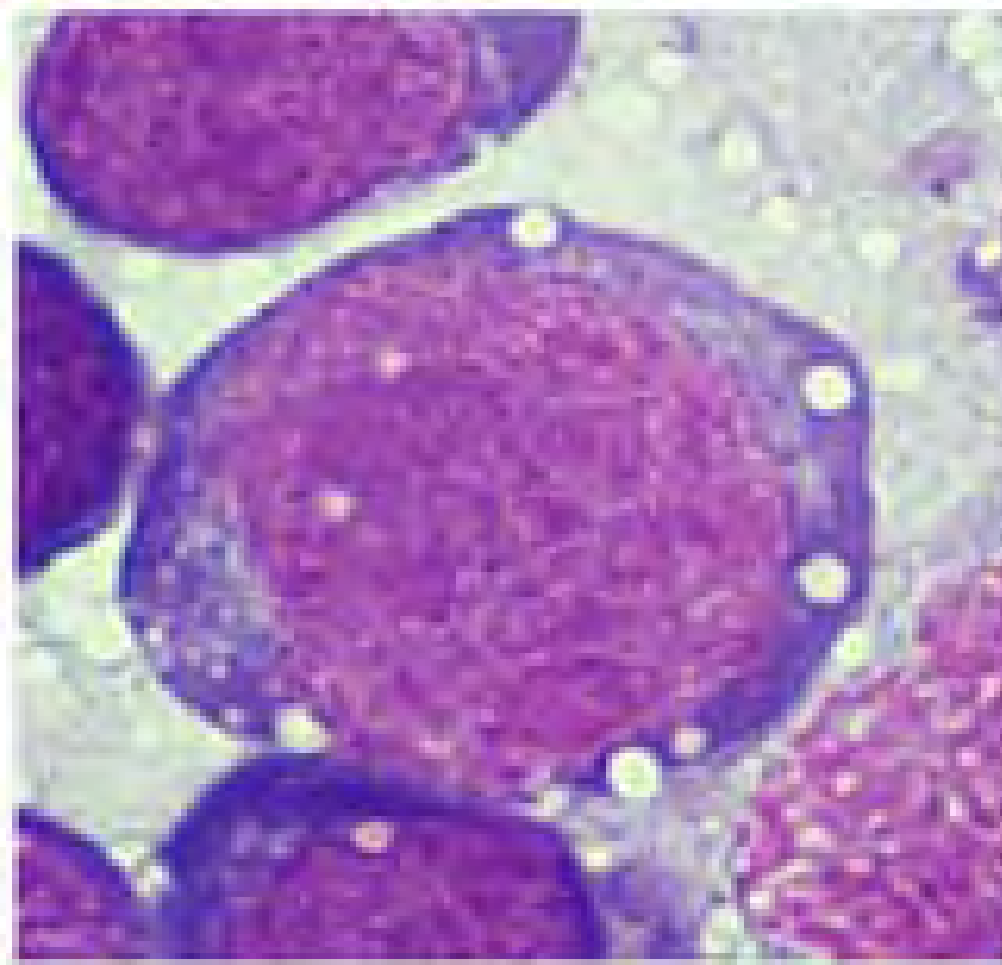
Лимфосаркома Беркитта

Цитологический препарат об х 100





Лимфосаркома Беркитта





**Иосиф Абрамович
Кассирский
(1898-1971)**

**Юрий Иванович
Лорие
(1922-1976)**

**Марина Давыдовна
Бриллиант
(1935-1990)**