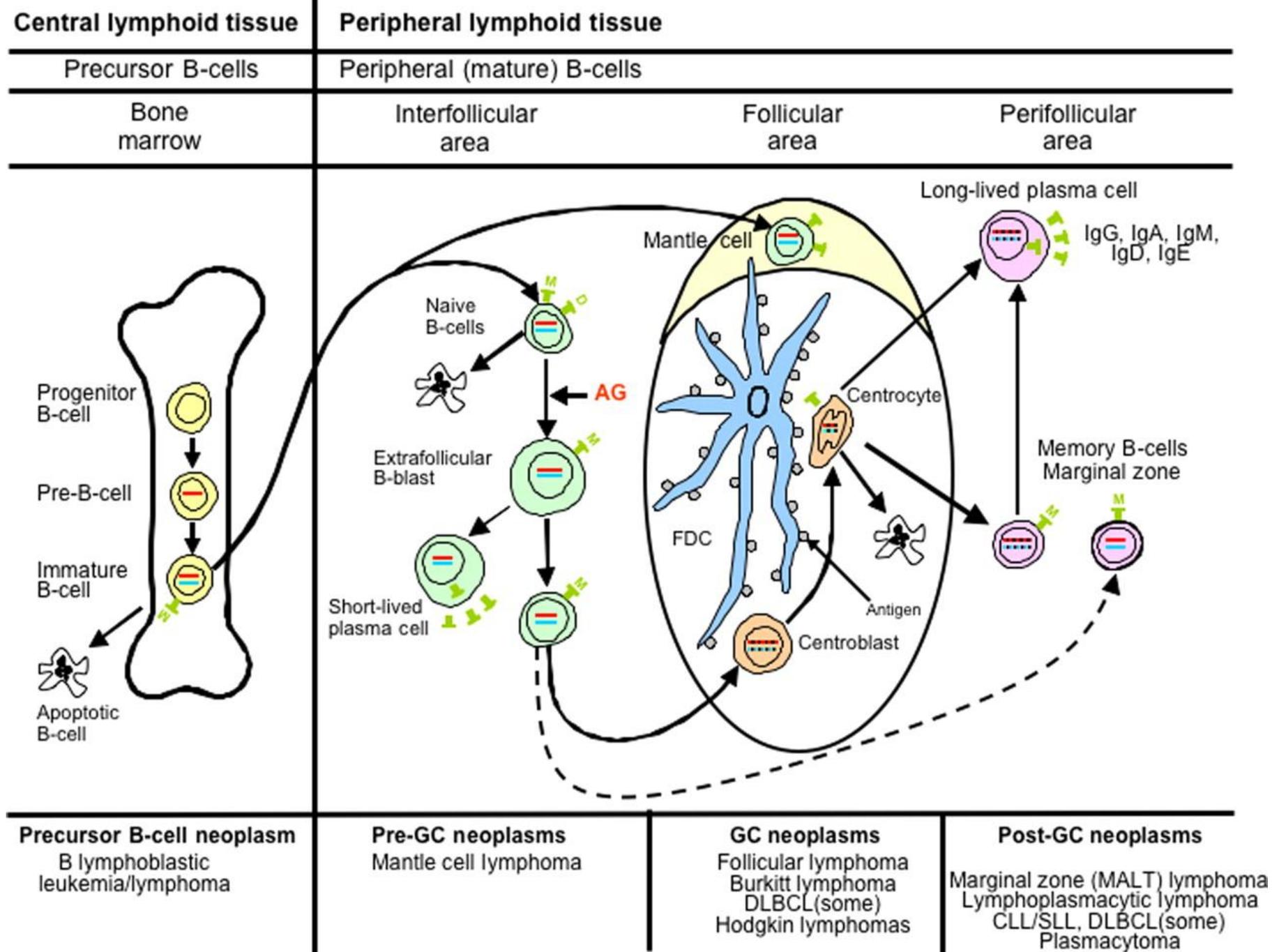


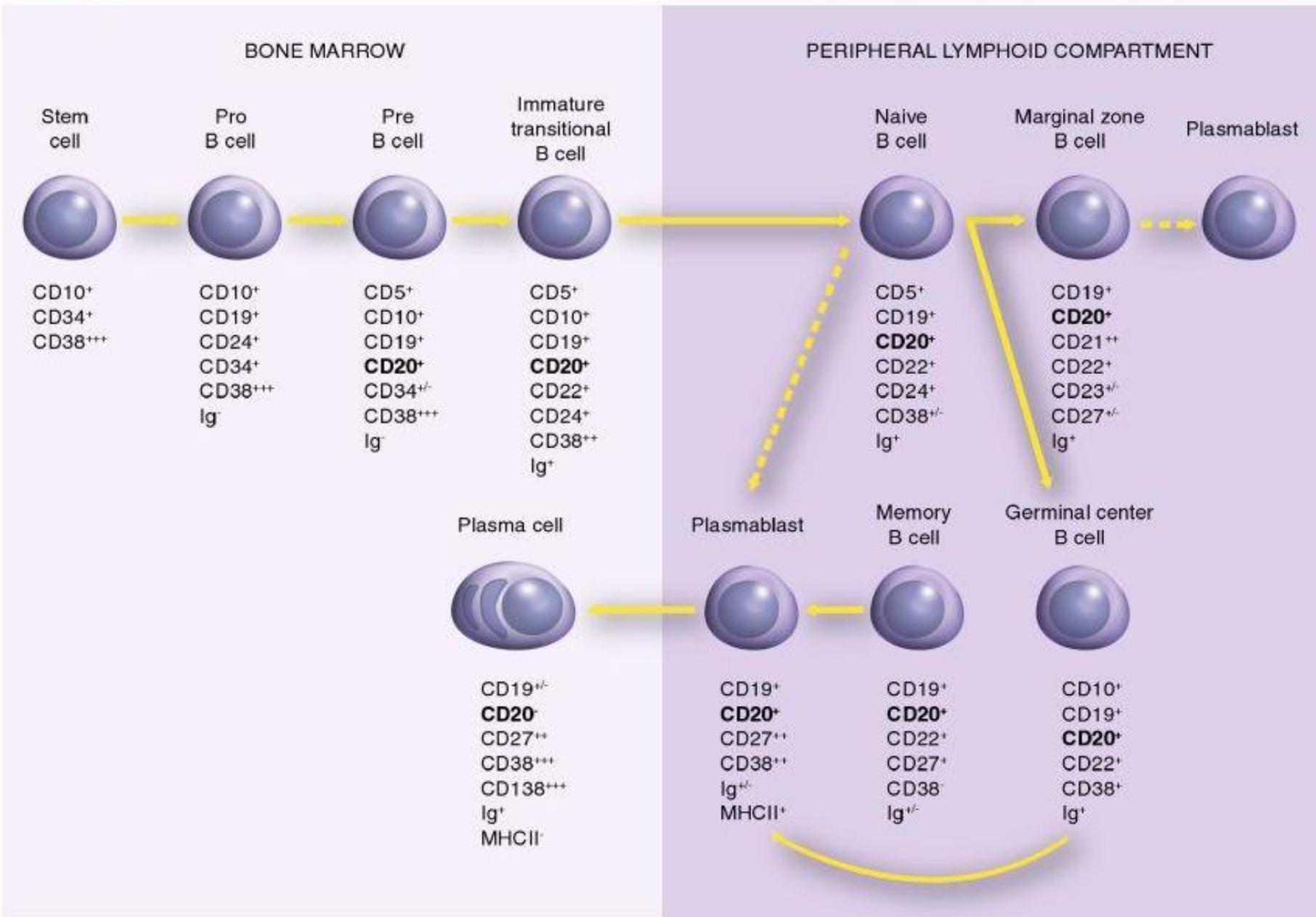
Хронические лимфопролиферативные заболевания

- Неоплазии из В,Т и НК клеток – клональное заболевание, опухоль из незрелых или зрелых клеток на различных стадиях их дифференцировки. Поскольку они походят по фенотипу и функциональным особенностям на свои нормальные аналоги, это сходство является базисом их классификации

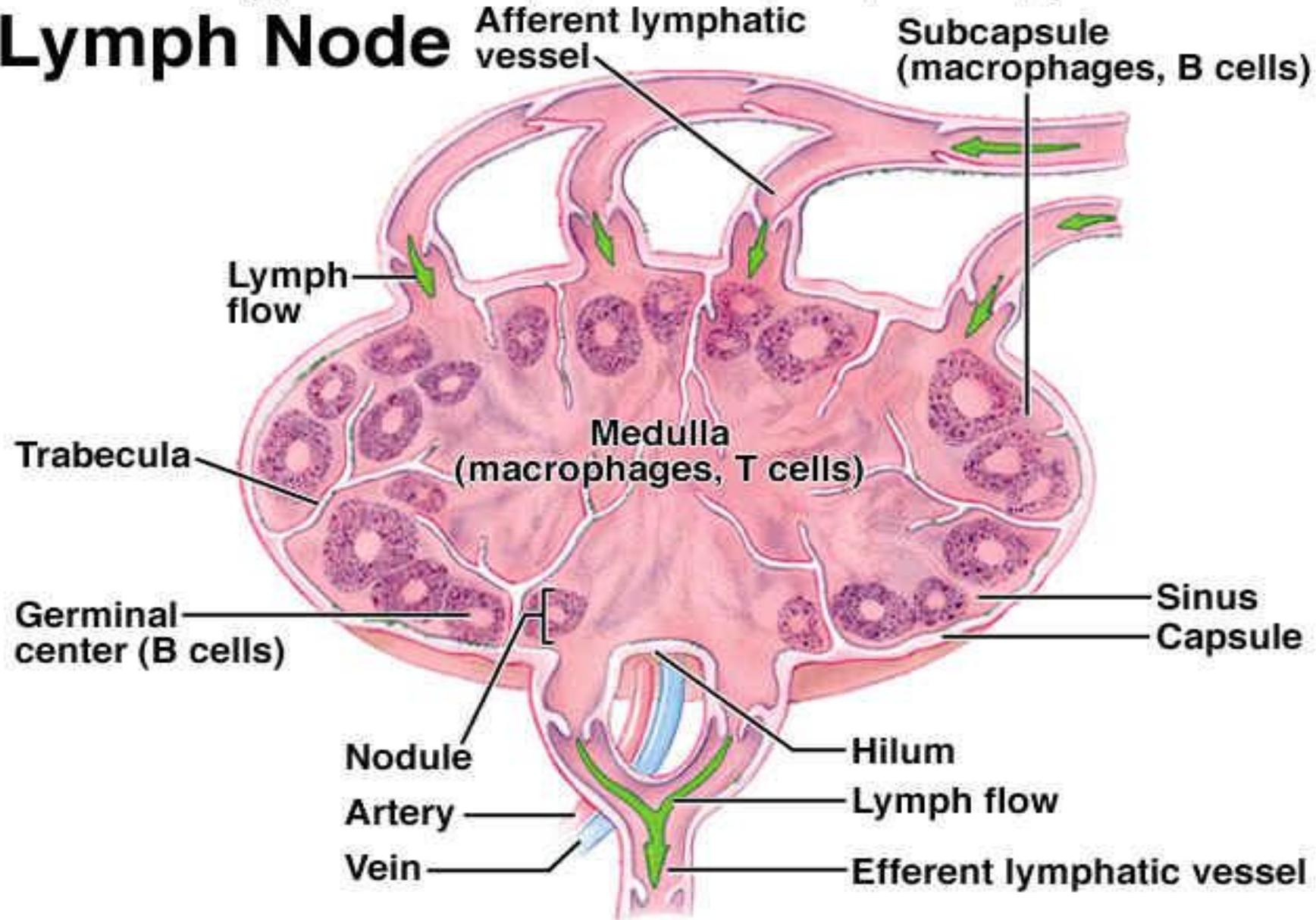
ВОЗ – классификация опухолей гемопоэтической и лимфоидной ткани

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





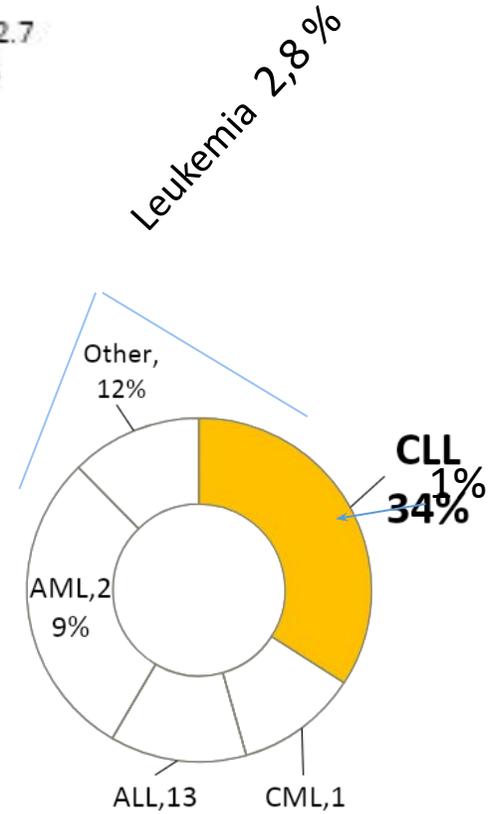
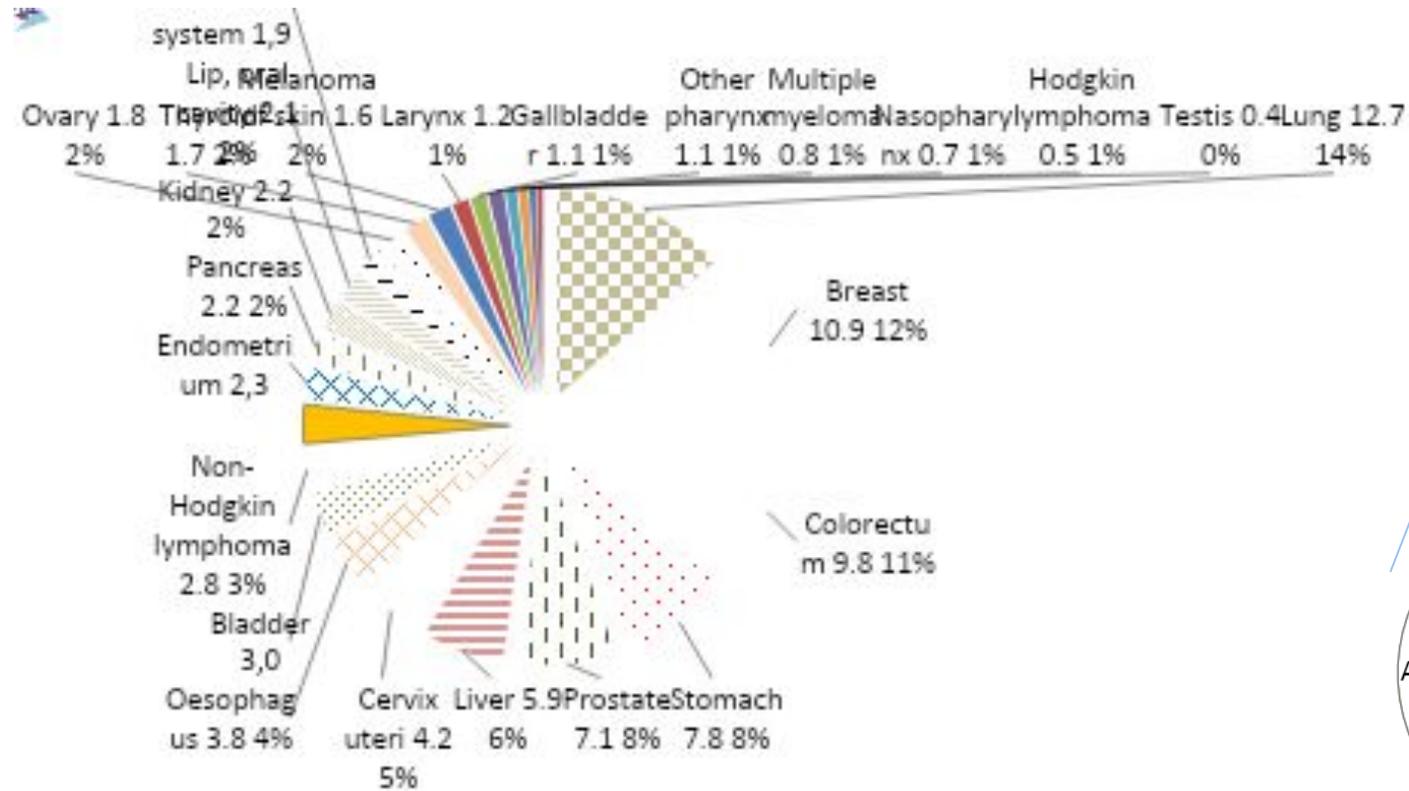
Lymph Node



WHO classification of B cell malignancy 2008

- Chronic lymphocytic leukemia/small lymphocytic lymphoma
- B-cell prolymphocytic leukemia
- Splenic marginal zone lymphoma
- Hairy cell leukemia
- *Splenic lymphoma/leukemia, unclassifiable*
- *Splenic diffuse red pulp small B-cell lymphoma**
- *Hairy cell leukemia-variant**
- Lymphoplasmacytic lymphoma
- Waldenström macroglobulinemia
- Heavy chain diseases: Alpha heavy chain
 Gamma heavy chain Mu heavy chain
- Plasma cell myeloma
- Solitary plasmacytoma of bone
- Extranasal plasmacytoma
- Extranodal marginal zone B-cell lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT lymphoma)
- Nodal marginal zone B-cell lymphoma (MZL)
 - *Pediatric type nodal MZL*
- Follicular lymphoma
 - *Pediatric type follicular lymphoma*
- Primary cutaneous follicle center lymphoma
- Mantle cell lymphoma
- Diffuse large B-cell lymphoma (DLBCL), not otherwise specified
 - T cell/histiocyte rich large B-cell lymphoma
 - *DLBCL associated with chronic inflammation*
 - *Epstein-Barr virus (EBV)+ DLBCL of the elderly*
 - Lymphomatoid granulomatosis
- Primary mediastinal (thymic) large B-cell lymphoma
- Intravascular large B-cell lymphoma
- *Primary cutaneous DLBCL, leg type*
- ALK+ large B-cell lymphoma
- Plasmablastic lymphoma
- Primary effusion lymphoma
- *Large B-cell lymphoma arising in HHV8-associated multicentric Castleman disease*
- Burkitt lymphoma
 - *B-cell lymphoma, unclassifiable, with features intermediate between diffuse large B-cell lymphoma and Burkitt lymphoma*
- B-cell lymphoma, unclassifiable, with features intermediate between diffuse large B-cell lymphoma and classical Hodgkin lymphoma

World: Both sexes
 Estimated number of cancer cases, all ages (total: 12 662 554)



New leukemia cases in 2012 (prognosis for USA)

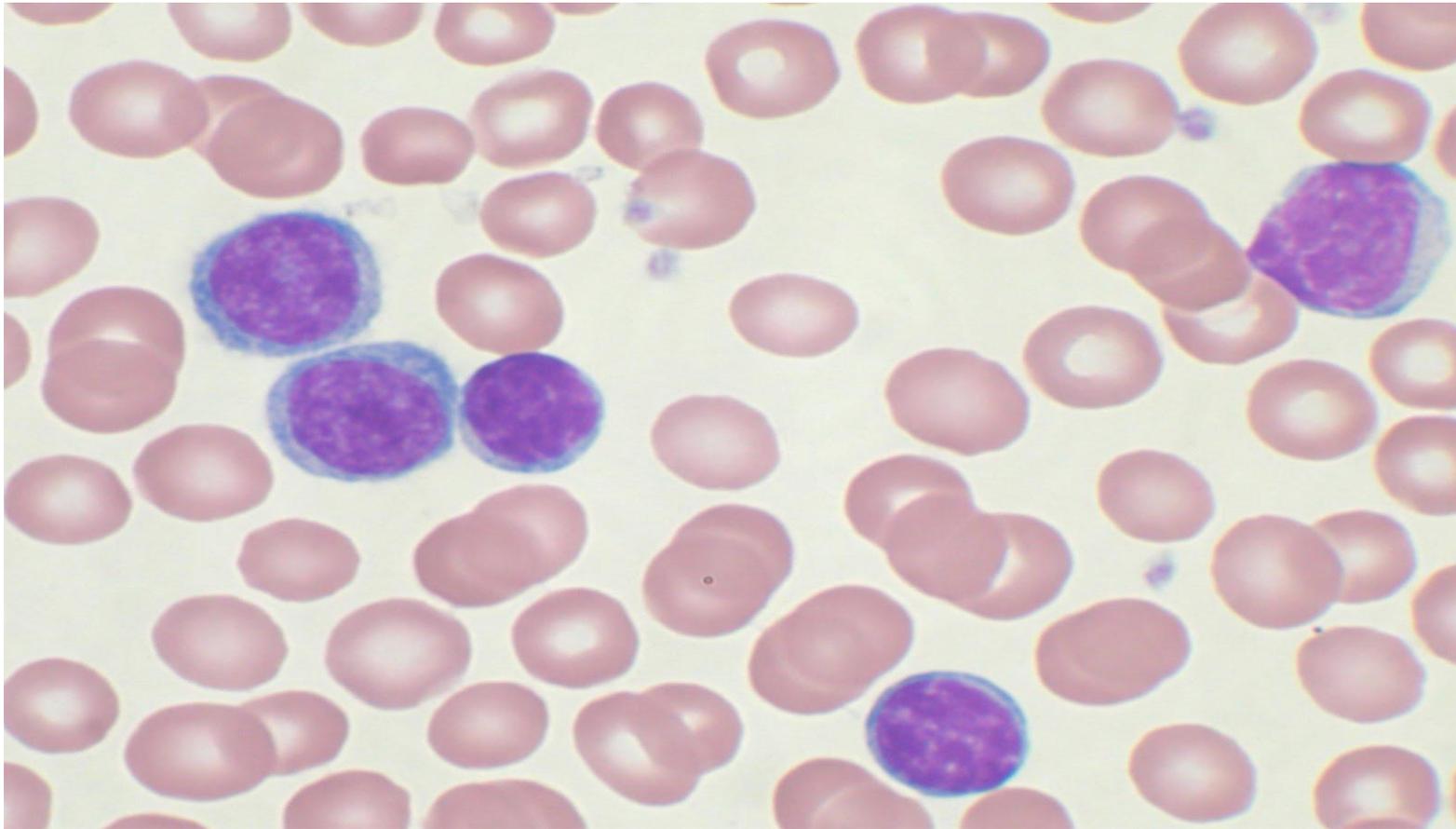
Хронический В-лимфолейкоз/лимфома из малых лимфоцитов

- Неоплазия из зрелых, моноклональных, округлых В-лимфоцитов в периферической крови, костном мозге, лимфатических узлах, печени и селезенке.
- Имеет как правило фенотип CD19+CD23+CD5+
- $>5 \cdot 10^9/\text{л}$ моноклональных В-клеток
- Заболеваемость 2-6 случаев на 100 000 в год, самая распространенная гемопозитическая неоплазия с пиком заболеваемости после 65 лет

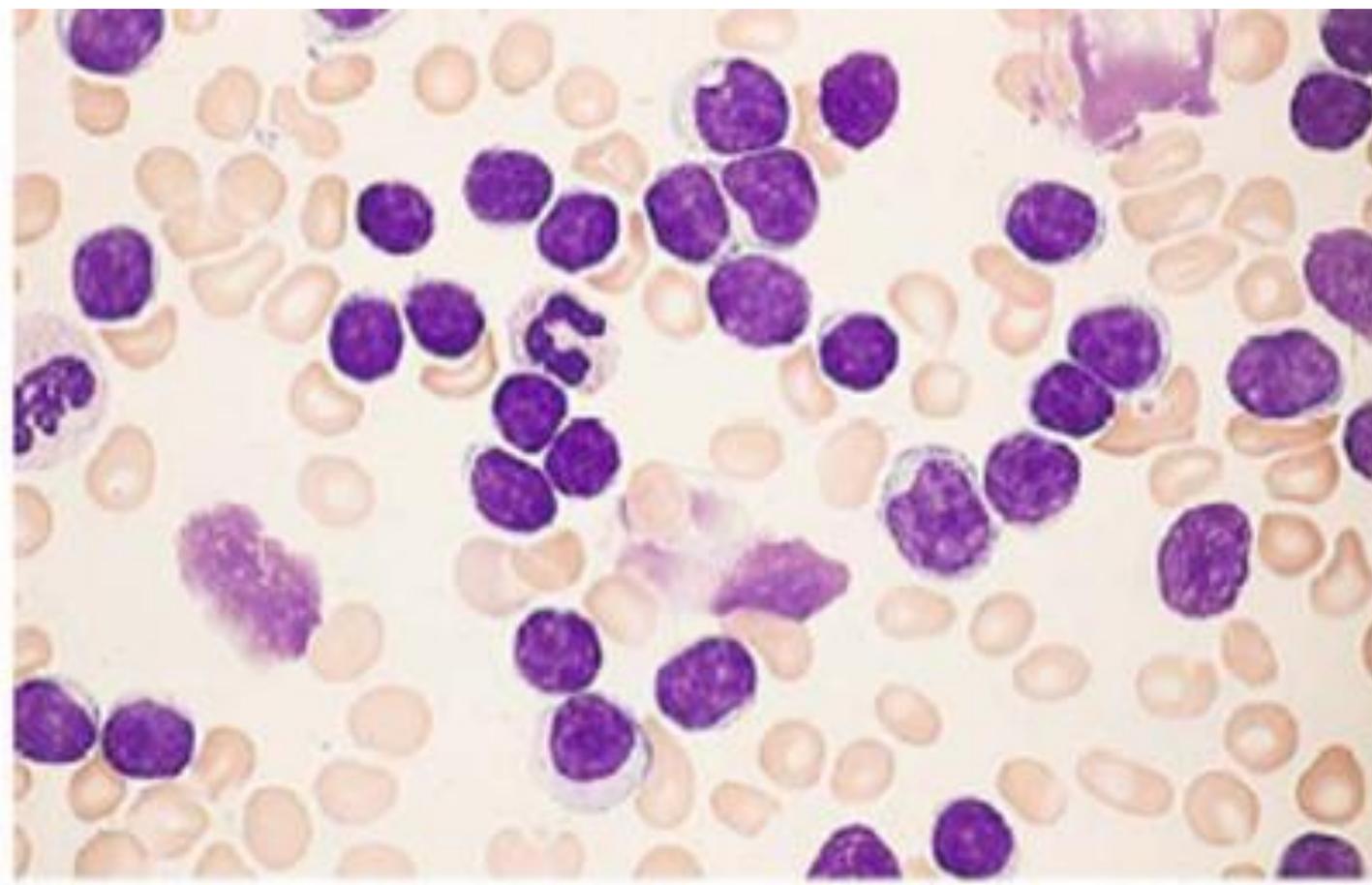
Схема лабораторного обследования при ХЛЛ

- Клинический анализ крови – абсолютный лимфоцитоз, может быть анемия, тромбоцитопения
- Миелограмма – абсолютный лимфоцитоз
- Иммунофенотипирование периферической крови
- Цитогенетическое исследование : del13, tris12, del11, del17
- Молекулярная биология – мутированный и немутированный вариант
- Гистологическое исследование – в сомнительных случаях

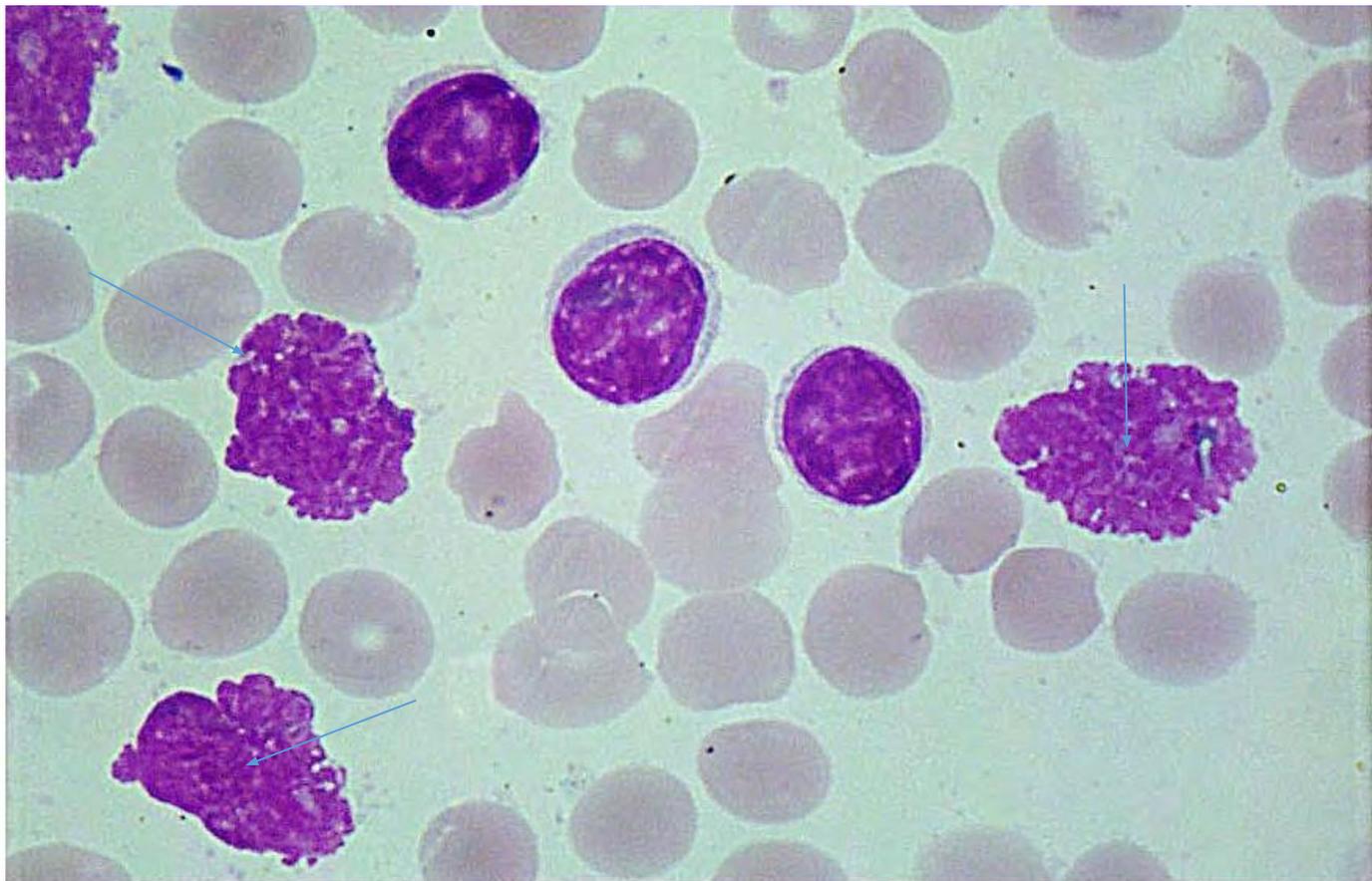
Типичная морфологическая картина при ХЛЛ



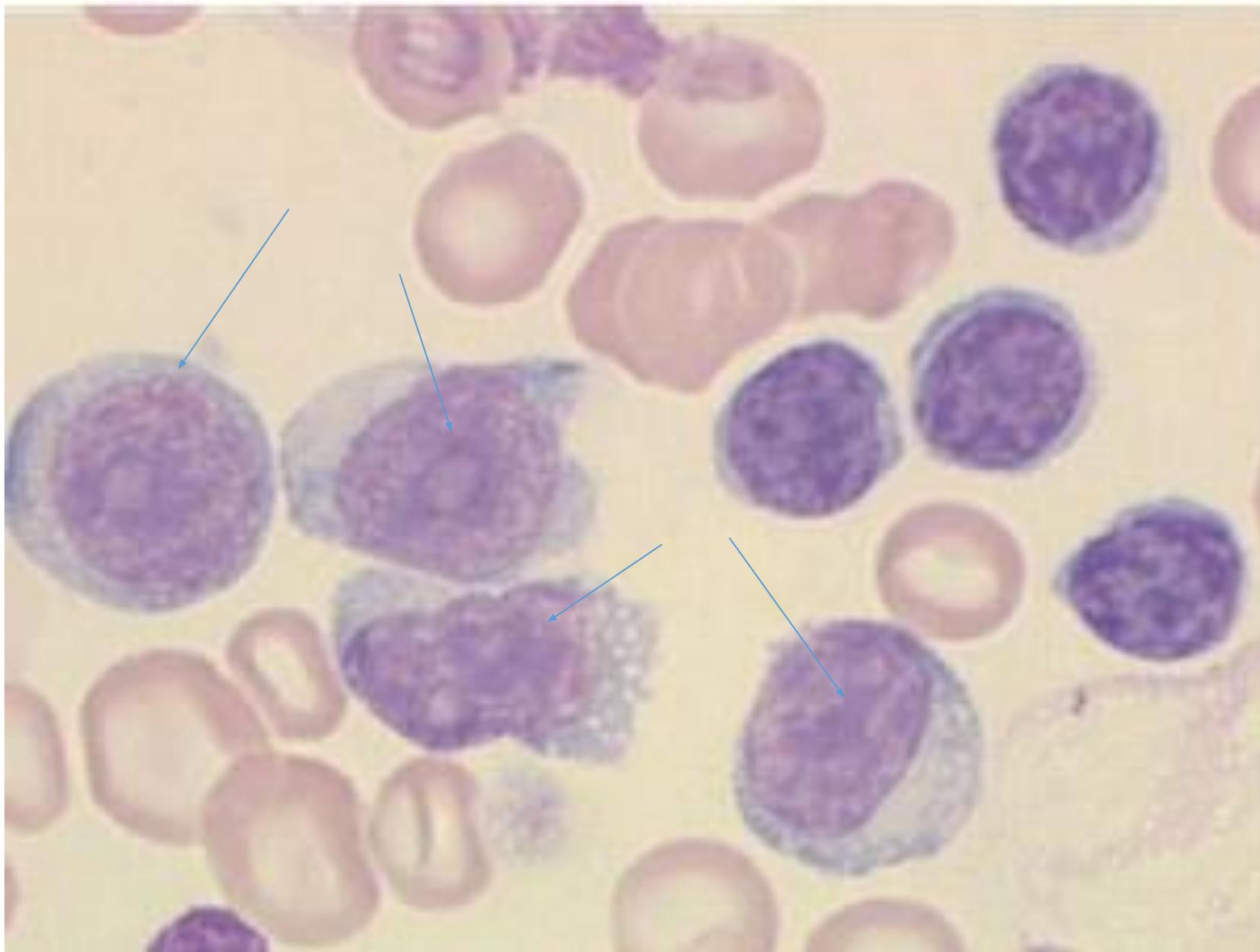
Тени Гумпрехта



Тени Гумпрехта



Могут
встречаться
пролимфоциты
, обычно 1-2%
иногда больше



Клиническое течение

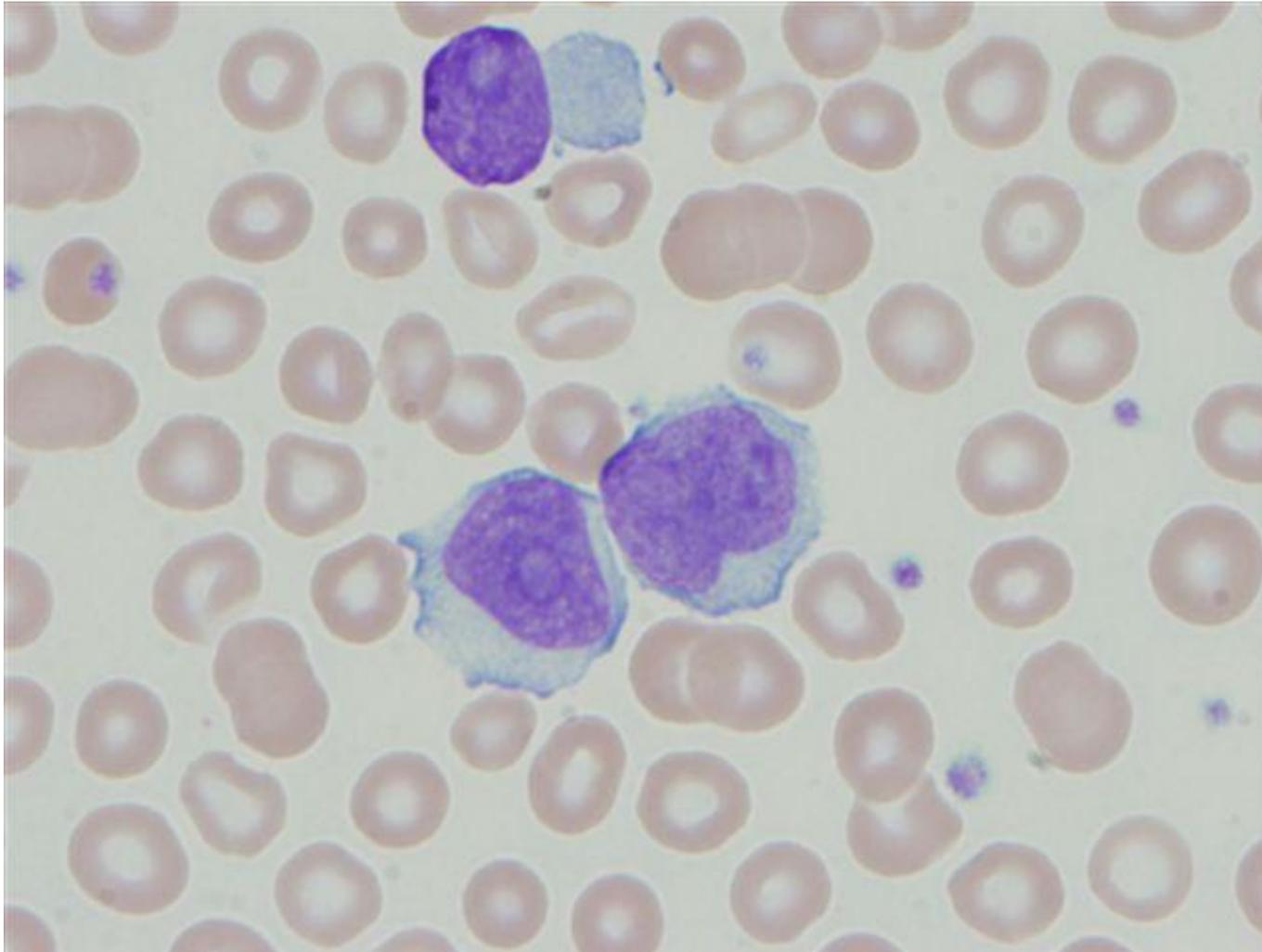
- Инфекции
- Гемолитическая анемия, тромбоцитопения
- Гепатоспленомегалия
- Лимфаденопатия
- Трансформация в злокачественную лимфому – ДВККЛ – синдром Рихтера -2-8%

Терапия

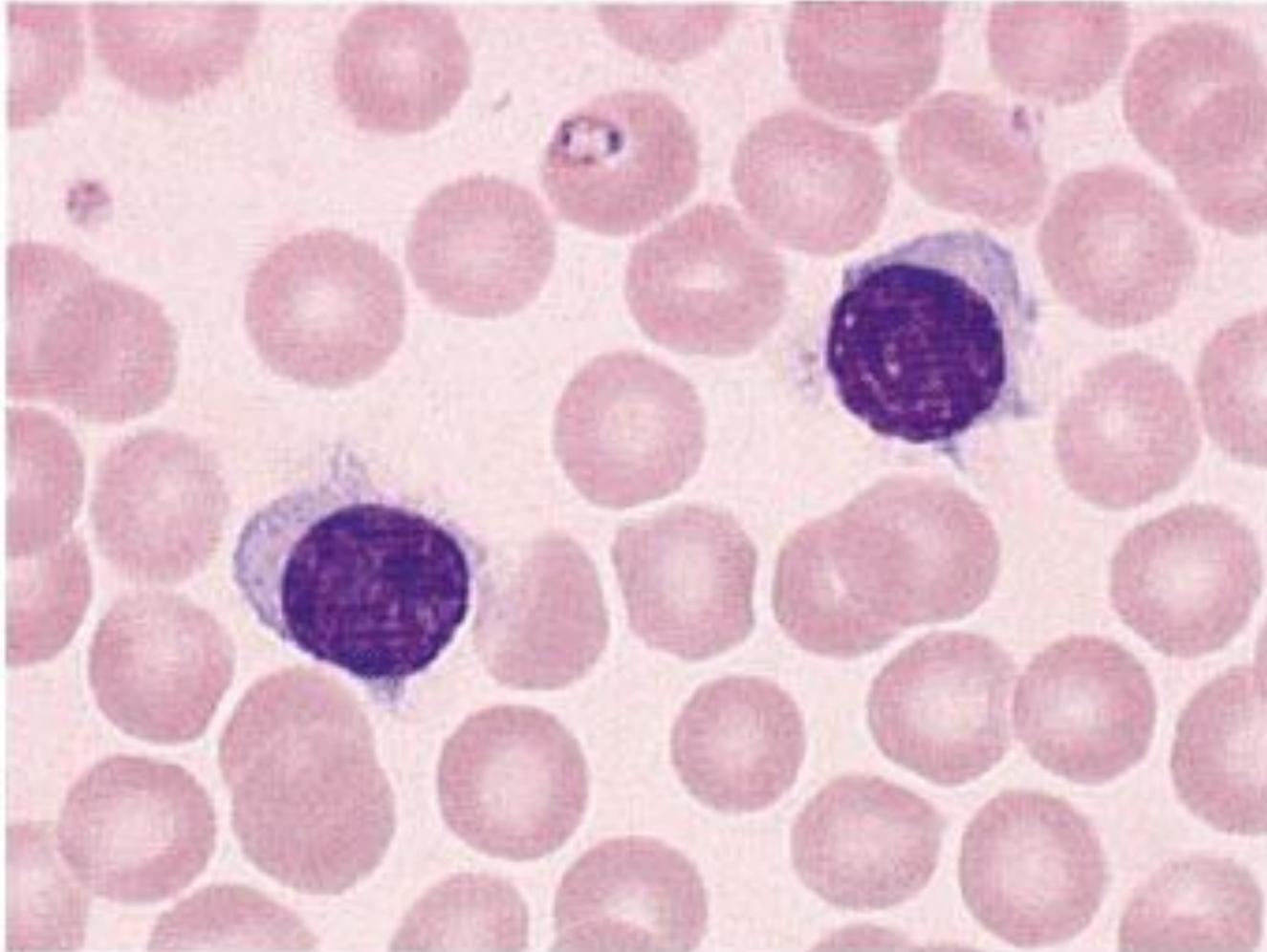
- Химиотерапия
- Стероиды
- Таргетная терапия – моноклональные антитела – ритуксимаб (анти-CD 20)
- Ингибиторы тирозинкиназ
- Прогноз зависит от факторов прогноза (8-25 лет)

В-пролимфоцитарный лейкоз

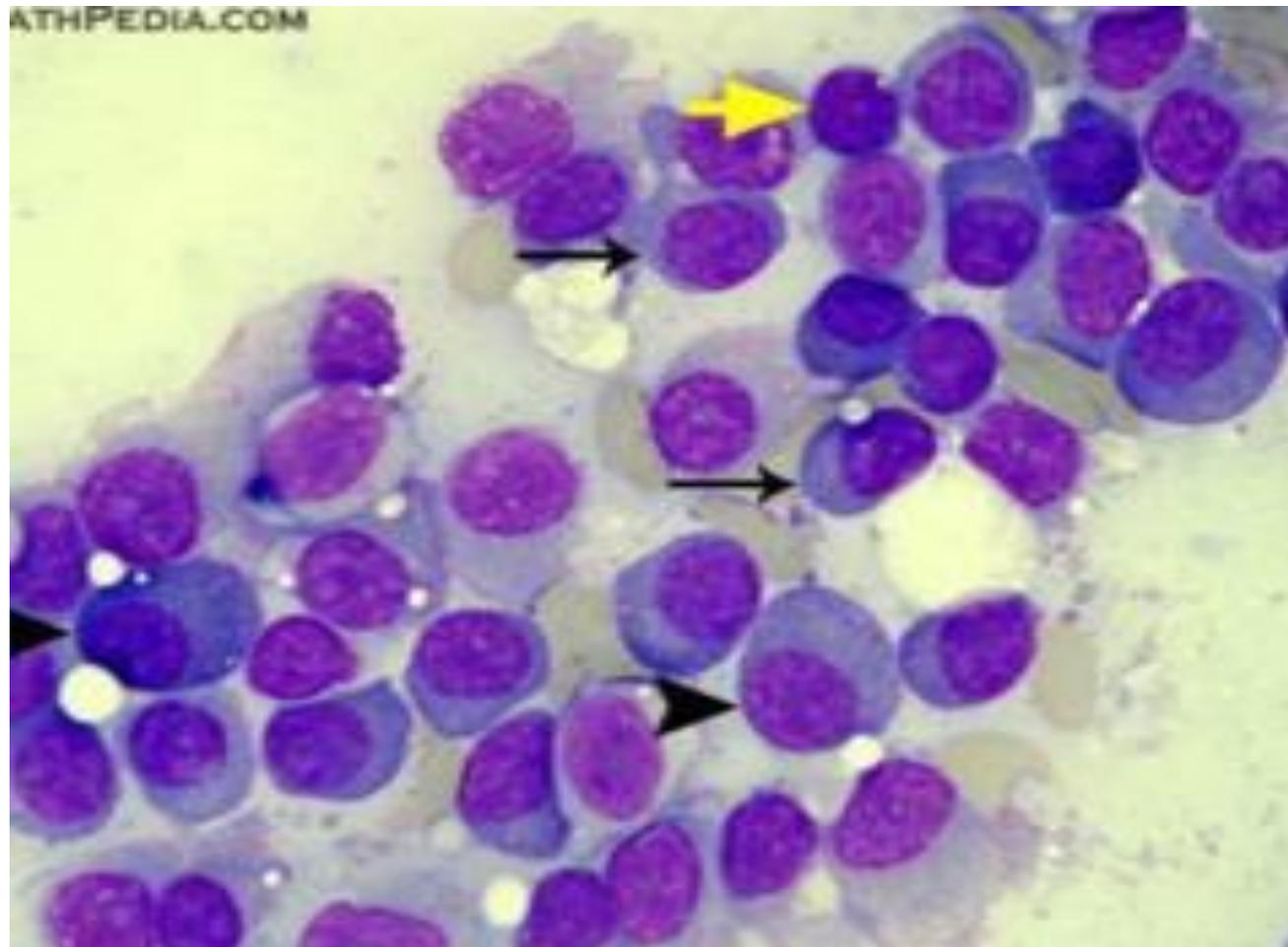
Пролимфоциты составляют более 55% лимфоидных клеток крови



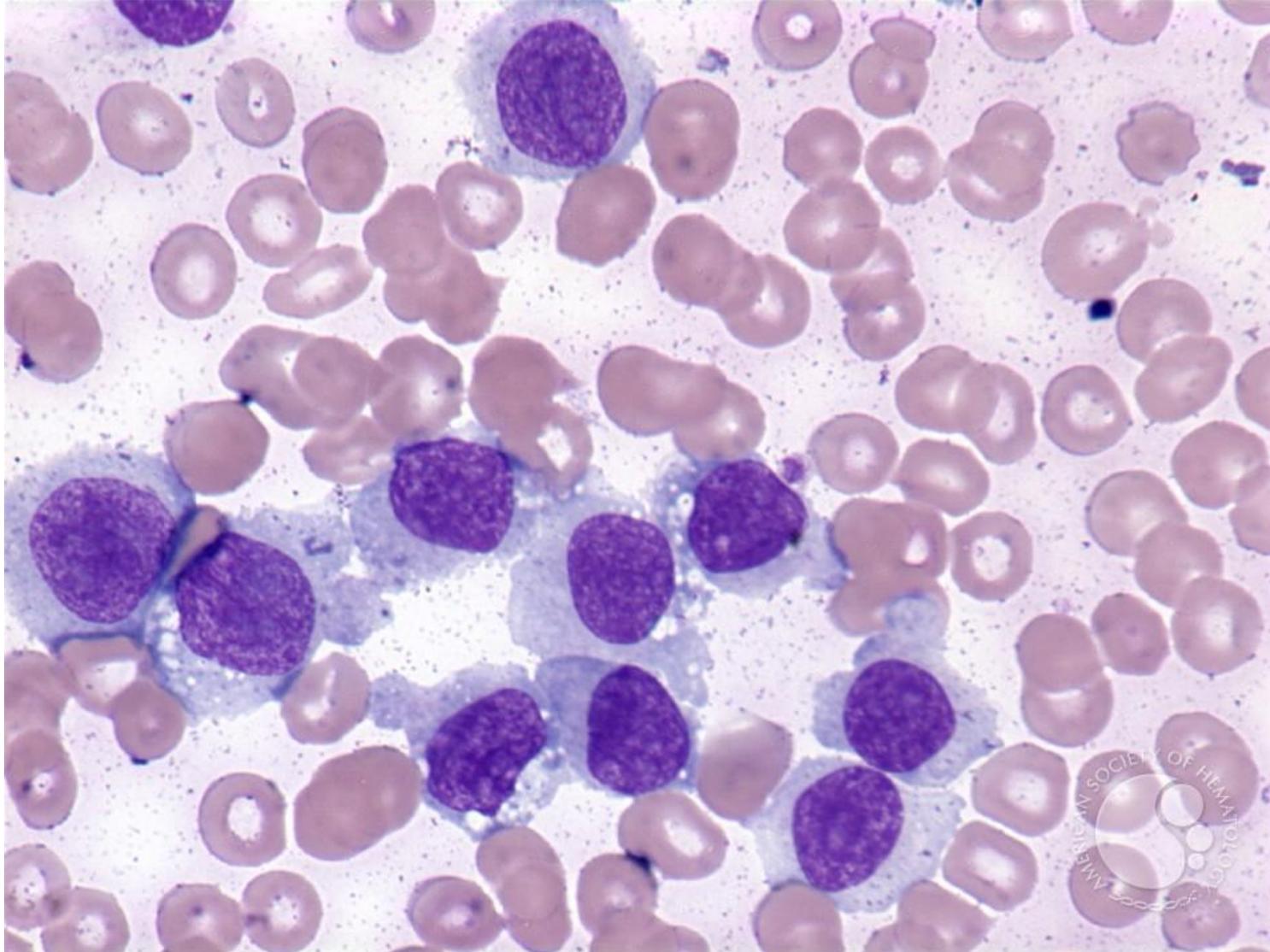
Лимфома маргинальной зоны селезенки с отростчатыми лимфоцитами



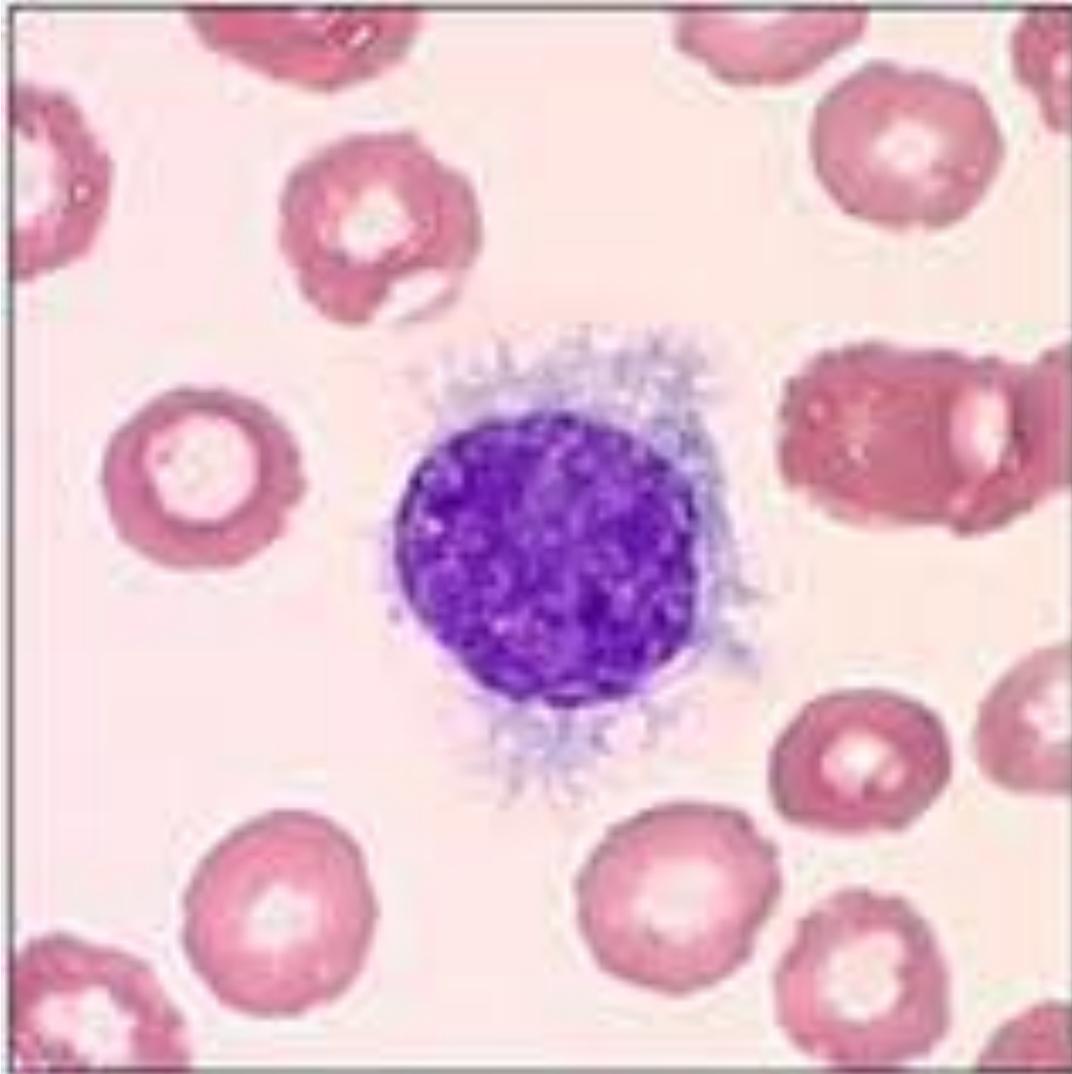
Лимфоплазмочитарная лимфома



Волосатоклеточный лейкоз

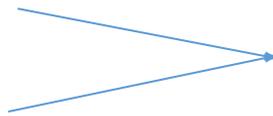


Волосатоклеточный лейкоз



Лимфома зоны мантии – морфологические варианты

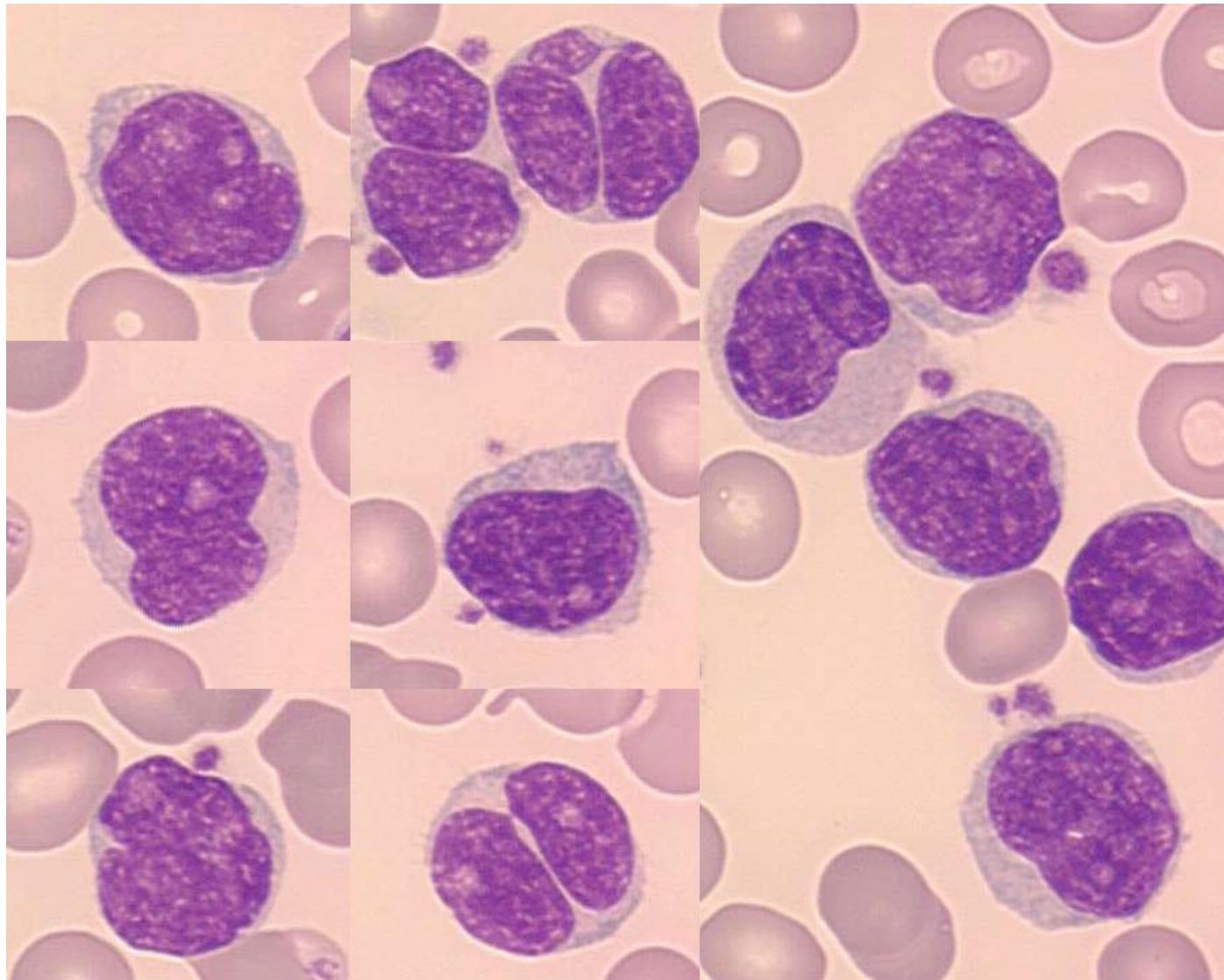
- Бластоидный вариант
- Плеоморфный вариант



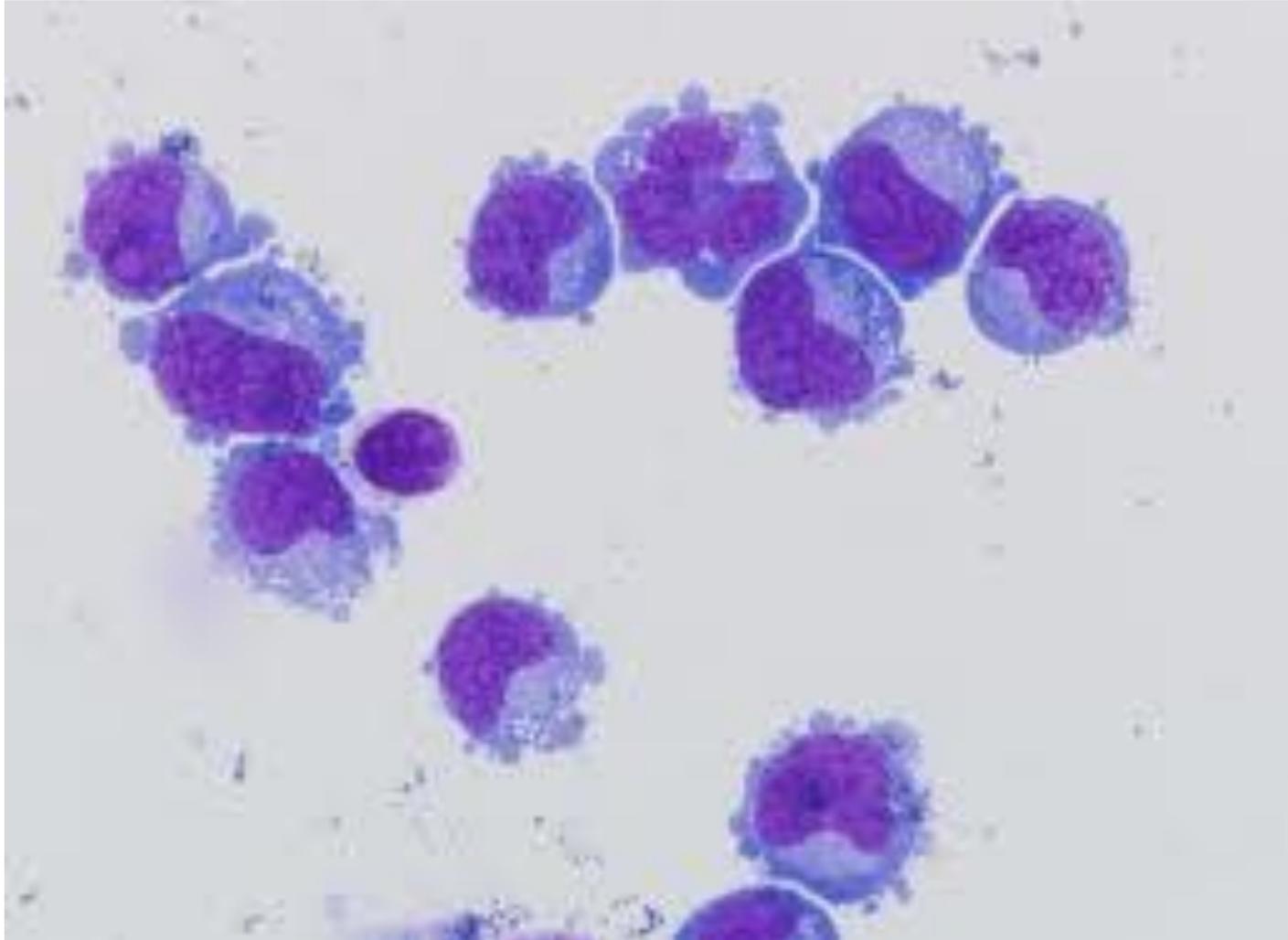
агрессивные варианты

- Из малых клеток
- Подобный лимфоме маргинальной зоны

Лимфома мантийной зоны



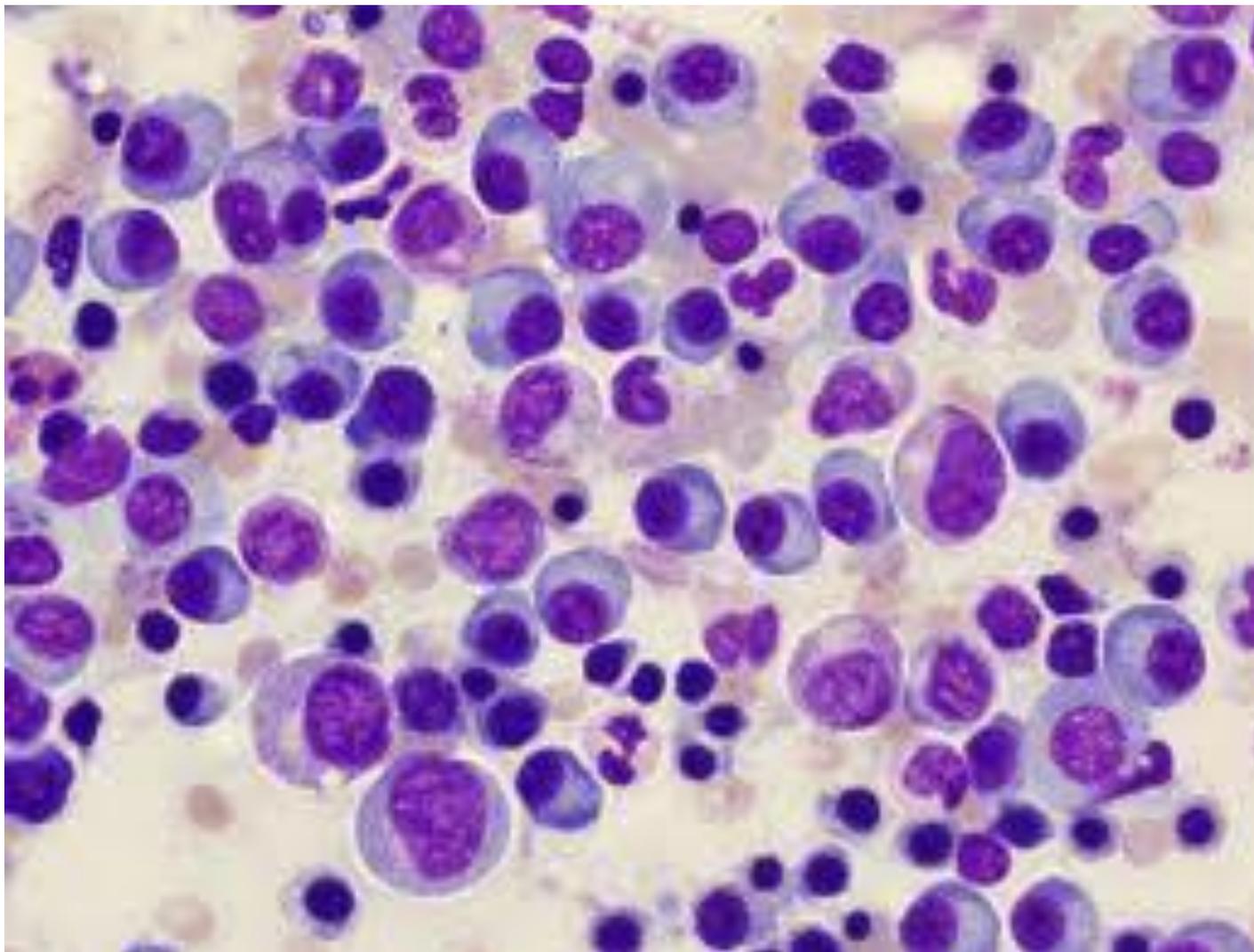
Диффузная В- крупноклеточная лимфома



Иммунофенотип при зрелых В-клеточных неоплазиях

	ХЛЛ	ЛИМФОМА ЗОНЫ МАНТИИ	ПРОЛИМФОЦИТАРНЫЙ ЛЕЙКОЗ	ЛИМФОМА ИЗ КЛЕТОК МАРГИНАЛЬНОЙ ЗОНЫ	ВОЛОСАТО-КЛЕТОЧНЫЙ ЛЕЙКОЗ	ФОЛЛИКУЛЯРНАЯ ЛИМФОМА
CD19	+	+	+	+	+	+/-
CD5	+	+	-	-	-	-
CD20	+	++	++	++	++	++
CD23	++	-	-	-	-	+/-
CD22	+/-	+	+	+	++	+
CD43	+	+/-	+	+/-	-	-
CD200	+	-	+	+	++	+
CD10	-	-	-	-	-	+
CD103	-	-	-	-	+	-

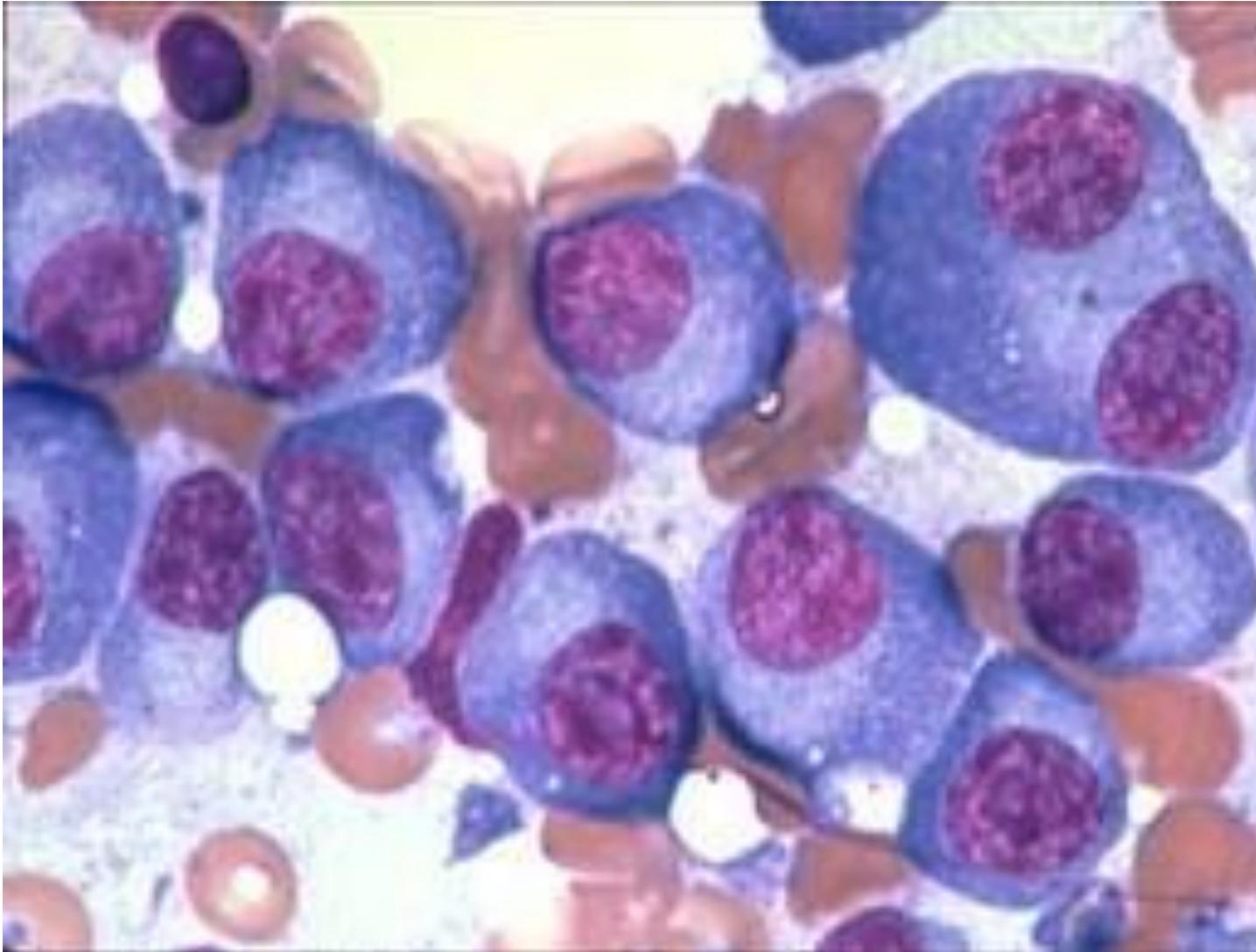
Множественная миелома



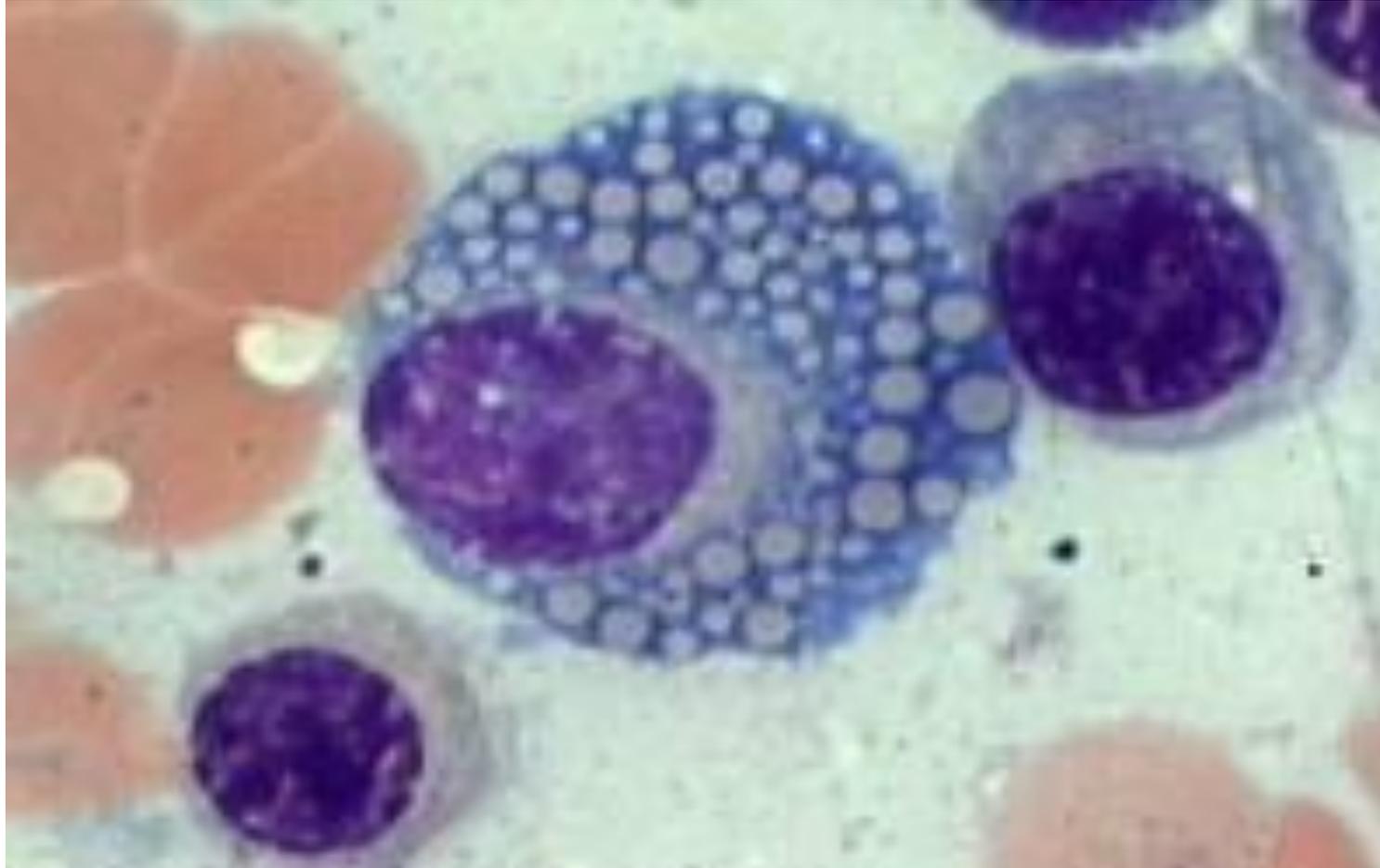
Множественная миелома

- Клинический анализ крови
 - проявления синдрома гипервязкости
 - эритроциты в «монетных столбиках»
 - высокое СОЭ
- Плазматические клетки в КАК редко повышены
- Миелограмма –пролиферация плазматических клеток
- Биохимические показатели
- Белок БЕН-ДЖОНСА в моче
- Наличие М-протеина
- Наличие остеодеструкций

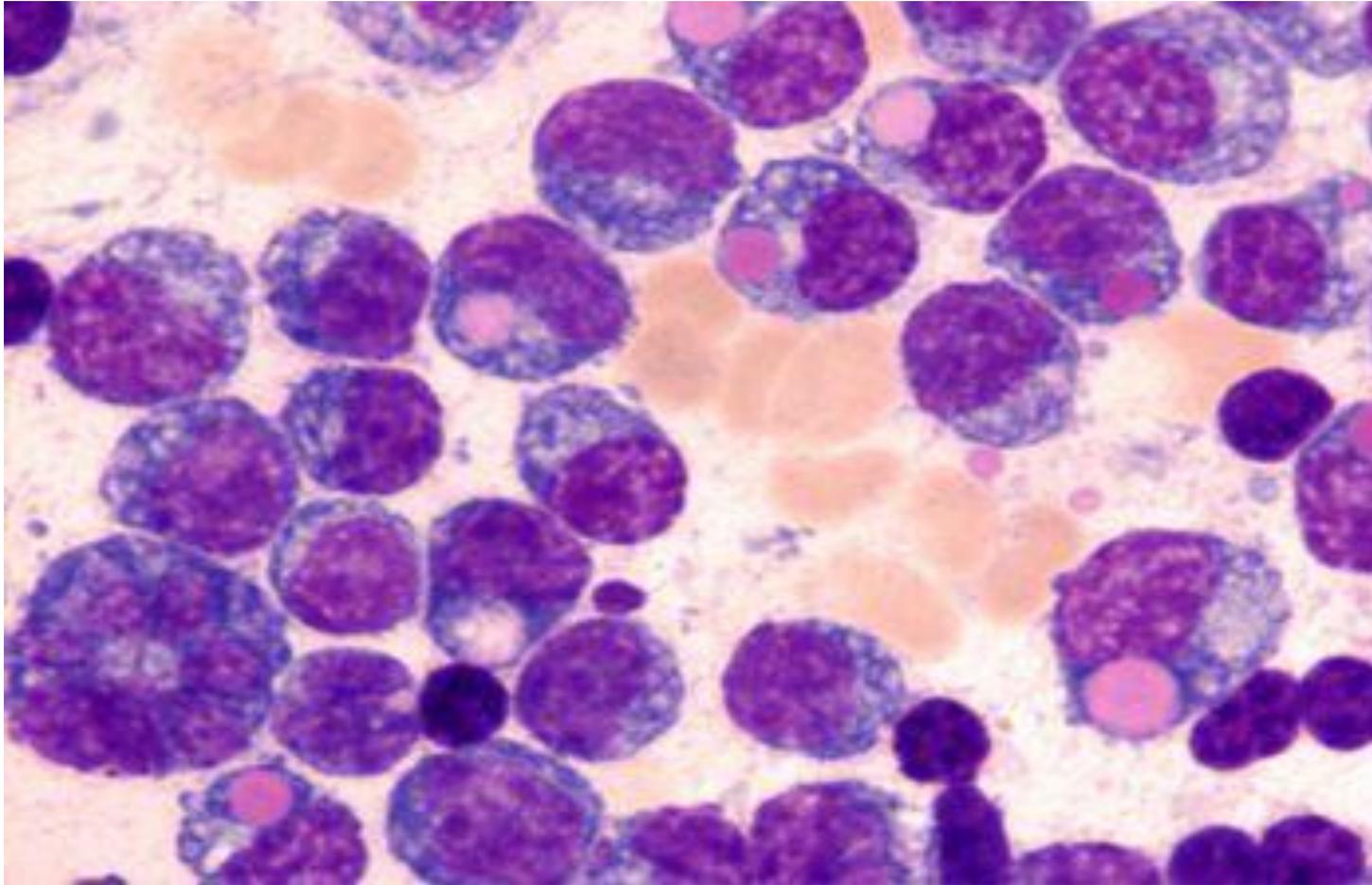
Множественная миелома



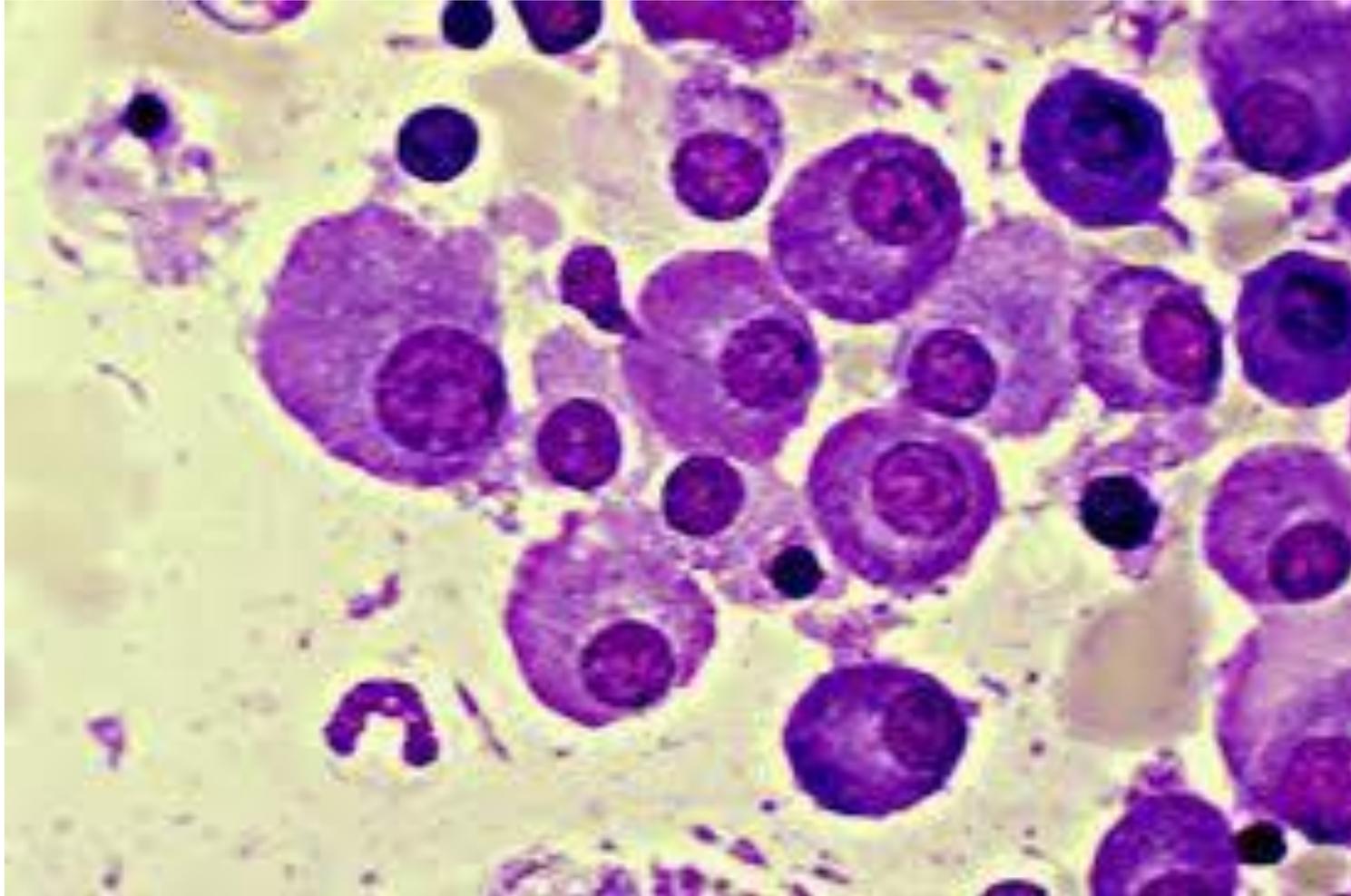
Клетки Мотта



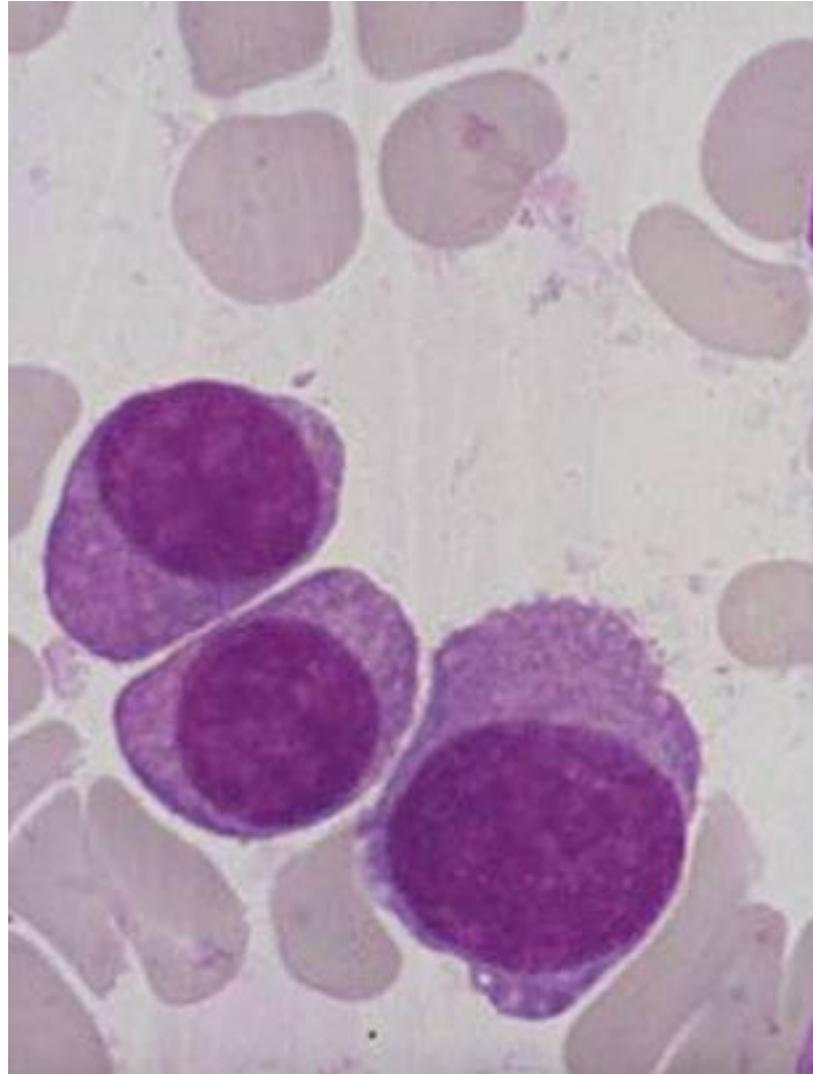
Тельца Русселя



Пламенеющие клетки



Плазмобласты



*Provisional entities
change from 2008

Mature T- and NK-cell Neoplasms

WHO classification 2016

Mature T-cell Leukemias

(leukemic/disseminated)

- T-cell prolymphocytic leukemia (T-PLL)
- T-cell LGL leukemia (T-LGL)
- Chronic LPD of NK cells*
- Aggressive NK-cell leukemia
- # Systemic EBV+ T-cell lymphoma of childhood
- Adult T-cell lymphoma/leukemia (HTLV1+)
(ATLL)

Extranodal T-cell Lymphomas

- Extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type
- Enteropathy-associated T-cell lymphoma (former EATL type I)
- # Monomorphic epitheliotropic intestinal lymphoma (former EATL type II, now MEITL)
- # Indolent LPD of GI-tract*
- Hepatosplenic T-cell lymphoma (HSTL)
- # Breast-implant-associated anaplastic large cell lymphoma*
- Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma (SPTCL)

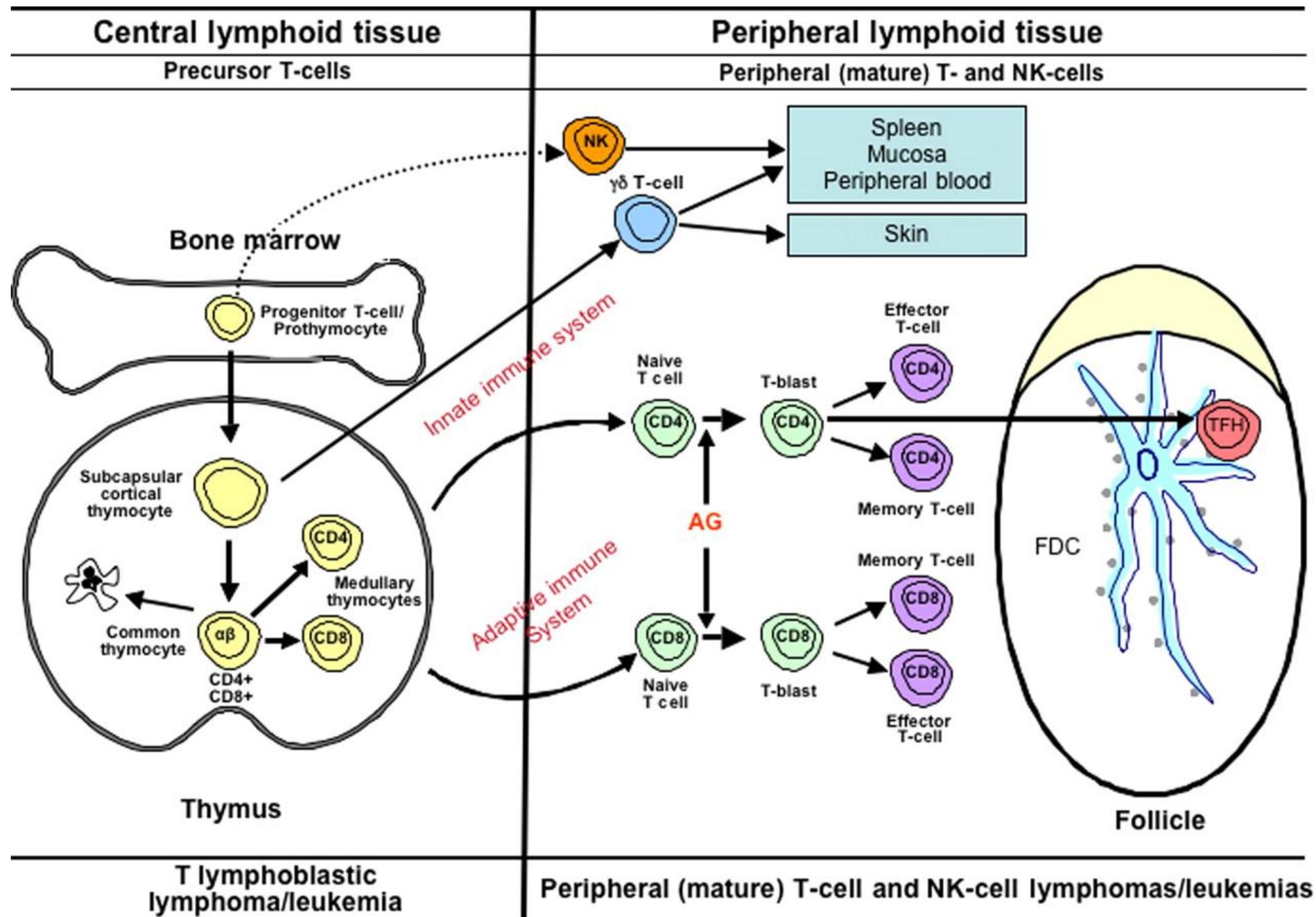
Nodal T-cell Lymphomas

- Peripheral T-cell lymphoma, NOS (PTCL-NOS)
- # Nodal peripheral T-cell lymphoma w. TFH phenotype *
- Angioimmunoblastic T-cell lymphoma (AITL)
- # Follicular T-cell lymphoma*
- Anaplastic large cell lymphoma, *ALK+* (ALK+ALCL)
- # Anaplastic large cell lymphoma, *ALK-* (ALK-ACLCL)

Cutaneous T-cell Lymphomas (extranodal)

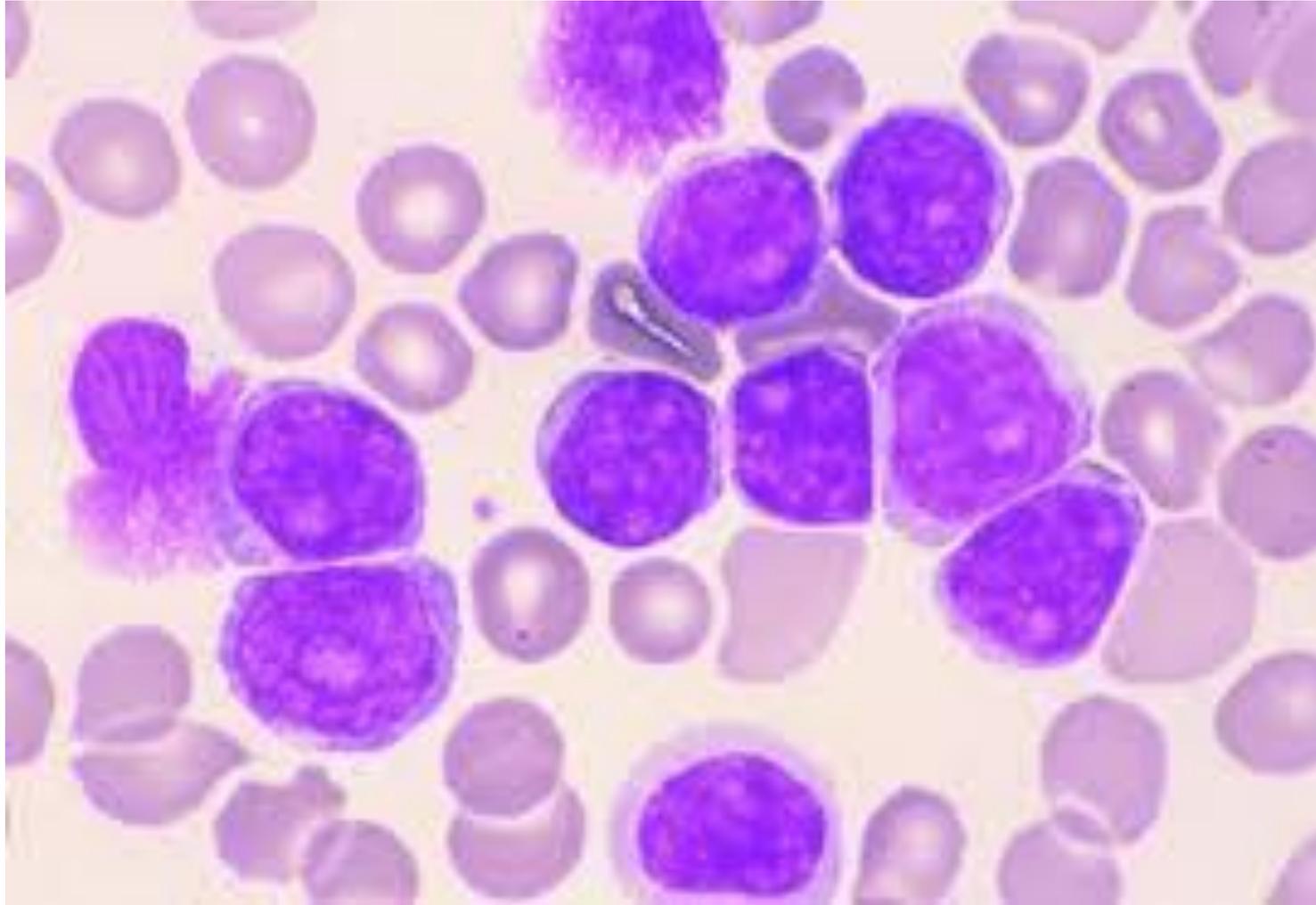
- Sézary syndrome (SS)
- Mycosis fungoides (MF)
- Primary cutaneous CD30+ T-LPD
 - Lymphomatoid papulosis
 - Primary cutaneous ALCL
- Primary cutaneous $\gamma\delta$ T-cell lymphoma
- # Primary cutaneous aggressive epidermotropic cytotoxic T-cell lymphoma*
- # Primary cutaneous acral CD8+ T-cell lymphoma*
- # Primary cutaneous CD4+ small/medium LPD*
- # Hydroa-vacciniforme-like LPD

LPD: lymphoproliferative disorder; TFH: T follicular helper

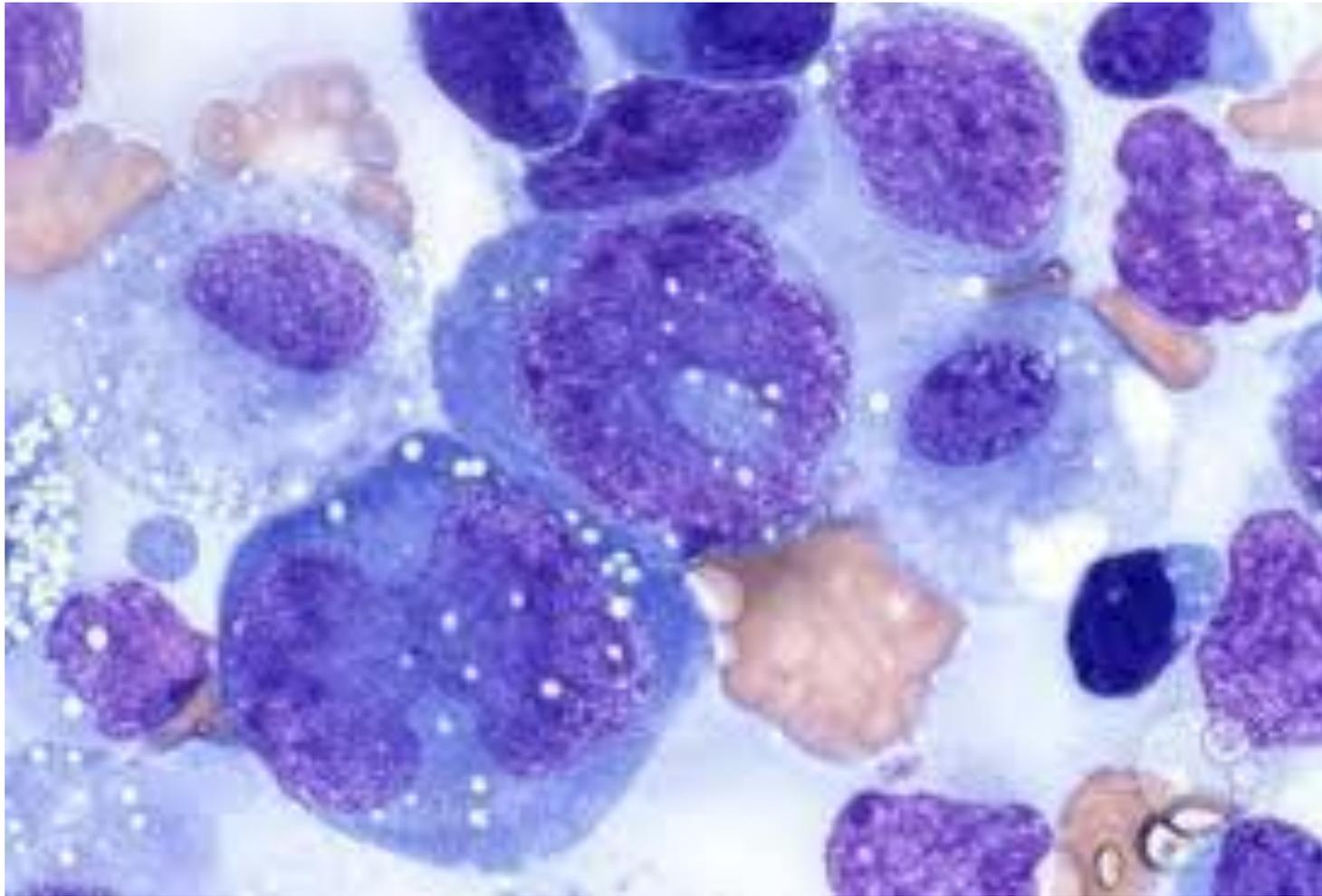


Зрелые Т- и НК- клеточные неоплазии

Т- клеточная пролимфоцитарная лимфома

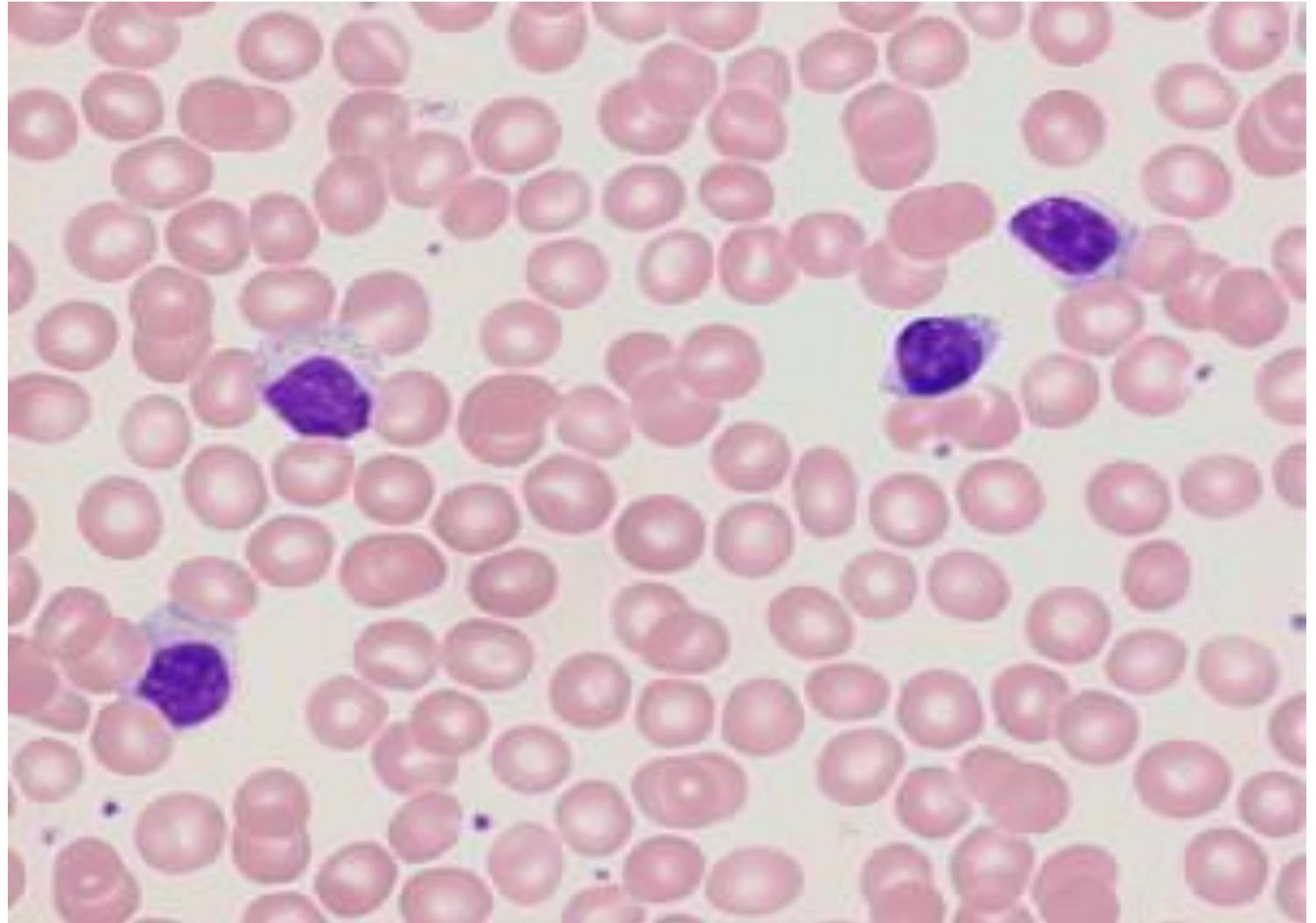


Анапластическая крупноклеточная лимфома



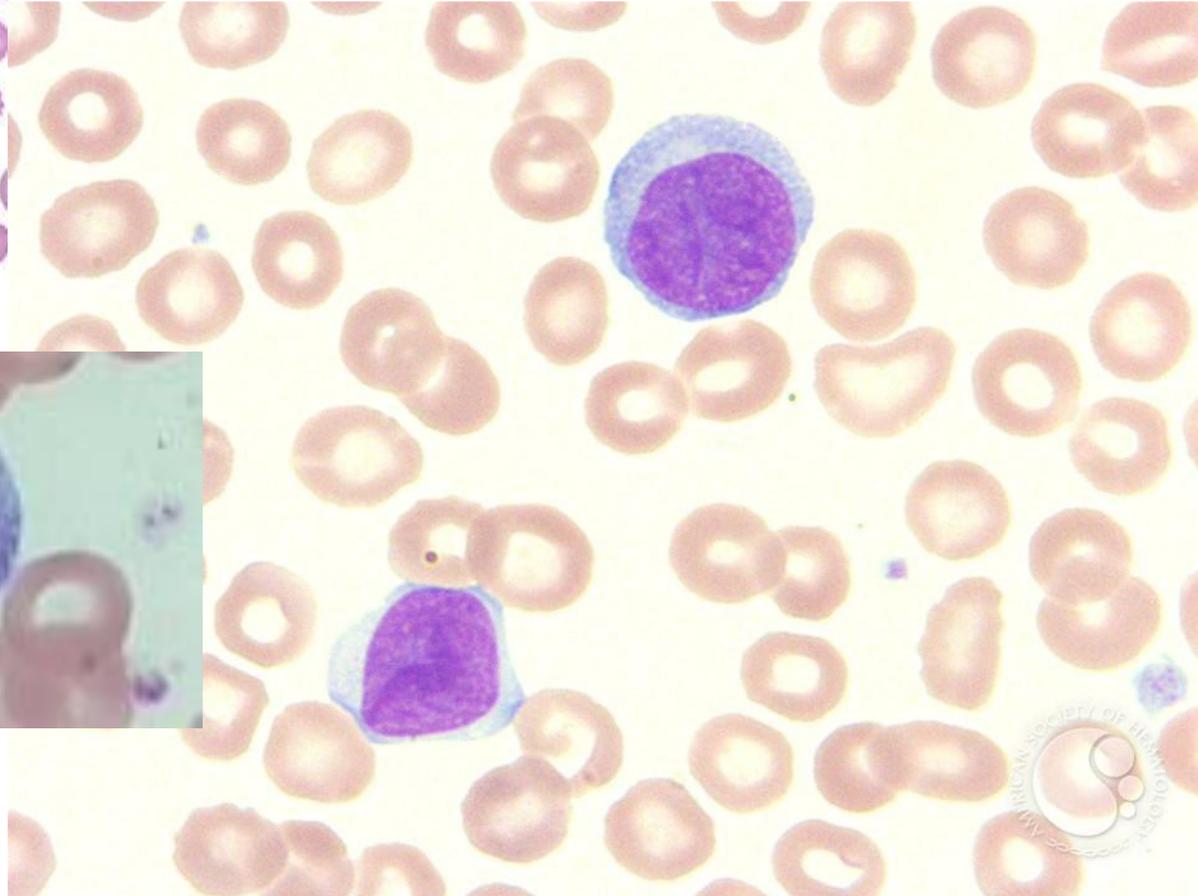
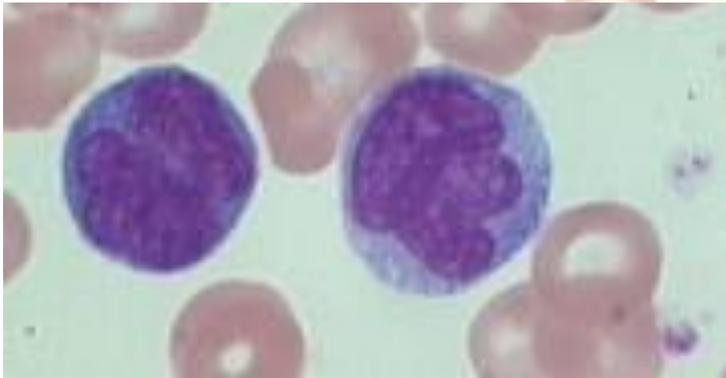
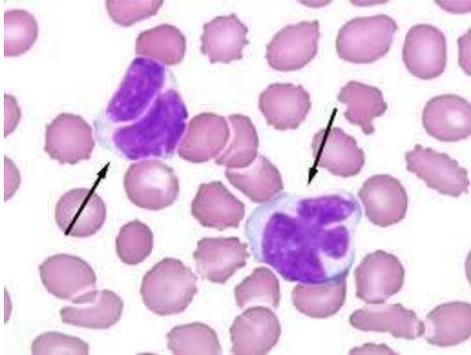
Лимфома из больших гранулярных лимфоцитов

CD3+CD8+

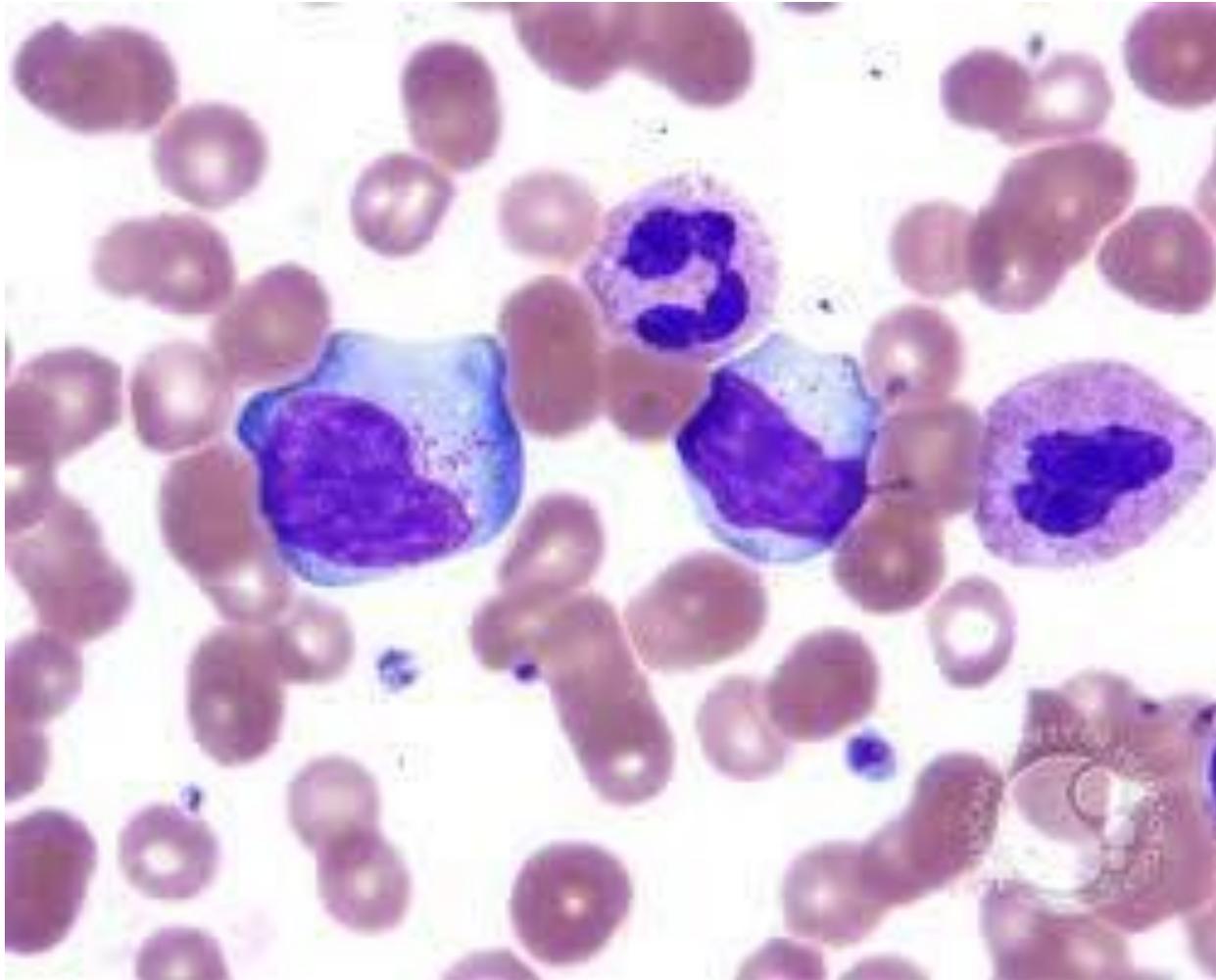


Синдром Сезари

CD3+CD4+



Агрессивная НК-клеточная неоплазия



Лимфома Ходжкина

