

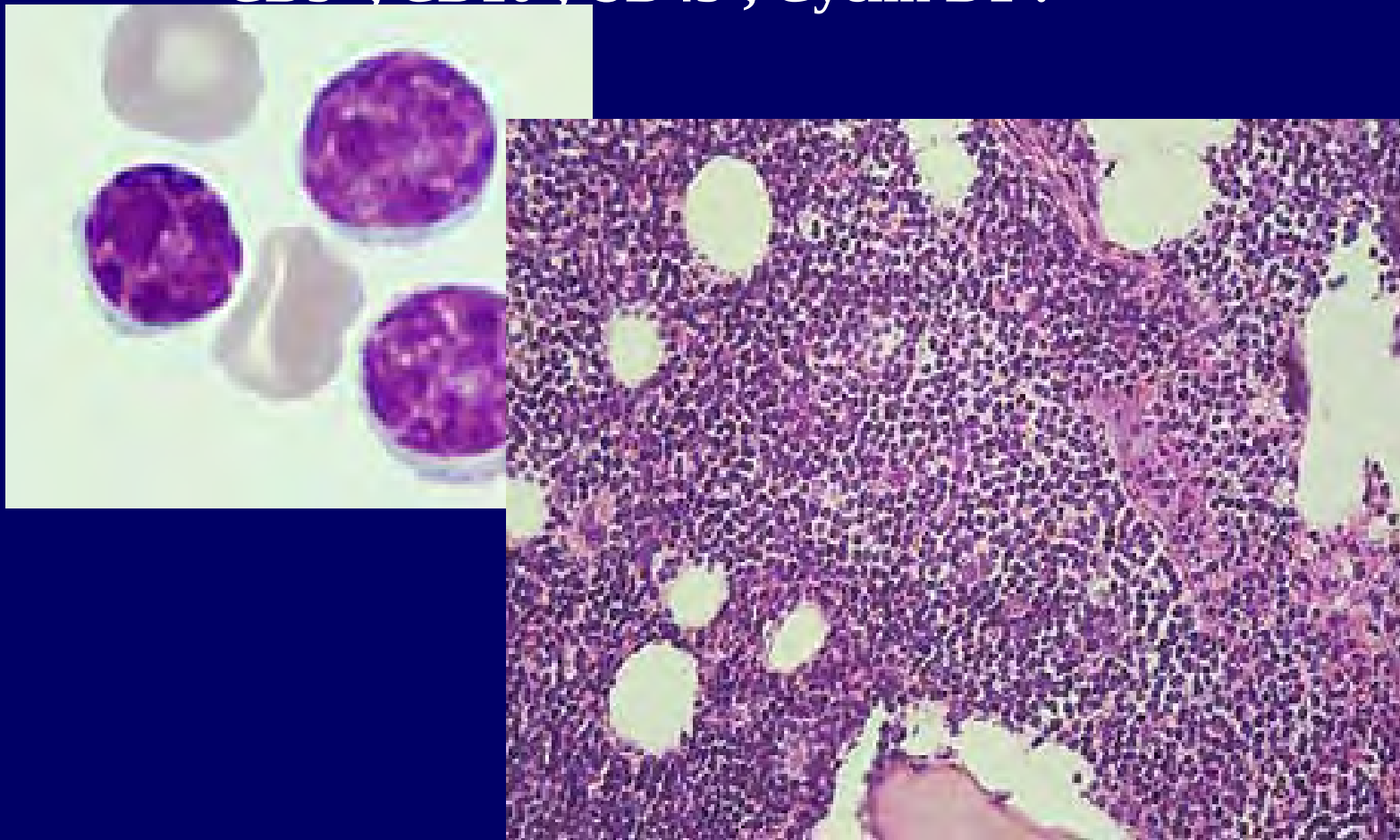


Опухоли лимфатической системы

А.И.Воробьев



**Хронический лимфолейкоз. Иммунофенотип:
CD19+, CD20+/-, CD22+/-, CD79a+, CD23+,
CD5+, CD10-, CD43-, Cyclin D1-.**



Прогрессирующая форма



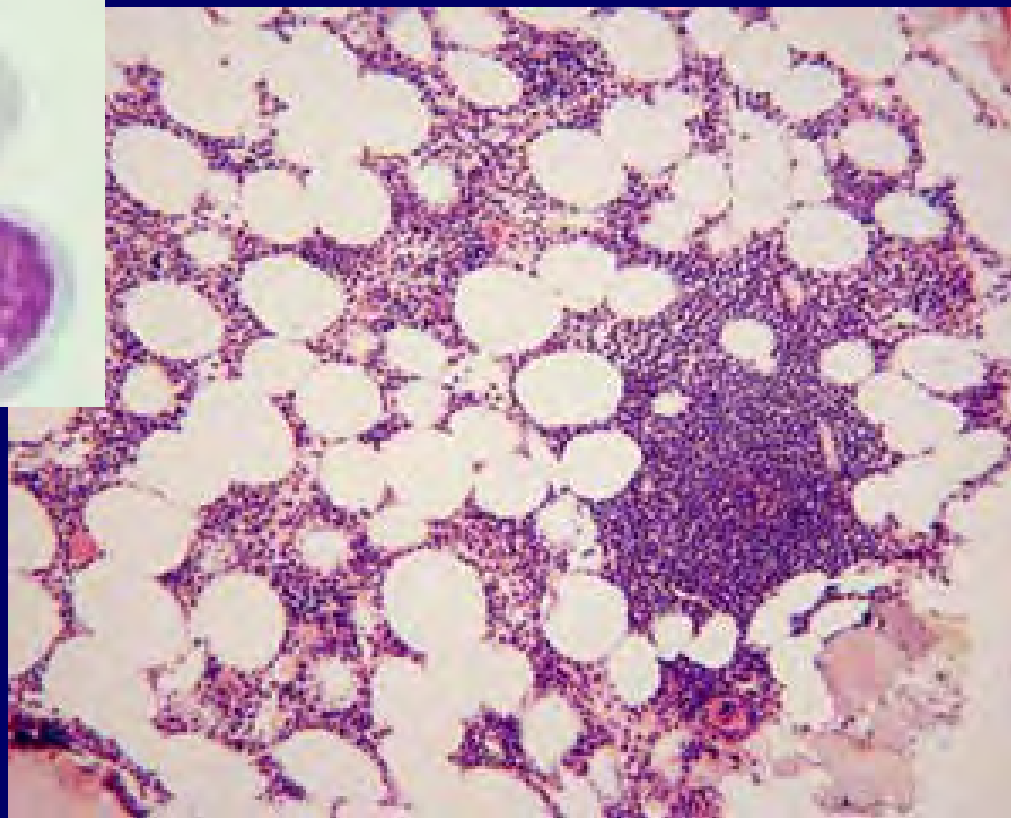
**Хронический лимфолейкоз. Иммунофенотип:
CD19+, CD20+/-, CD22+/-, CD79a+, CD23+,
CD5+, CD10-, CD43-, Cyclin D1-.**



Опухолевая форма



**Хронический лимфолейкоз. Иммунофенотип:
CD19+, CD20+/-, CD22+/-, CD79a+, CD23+,
CD5+, CD10-, CD43-, Cyclin D1-.**



Доброкачественная форма

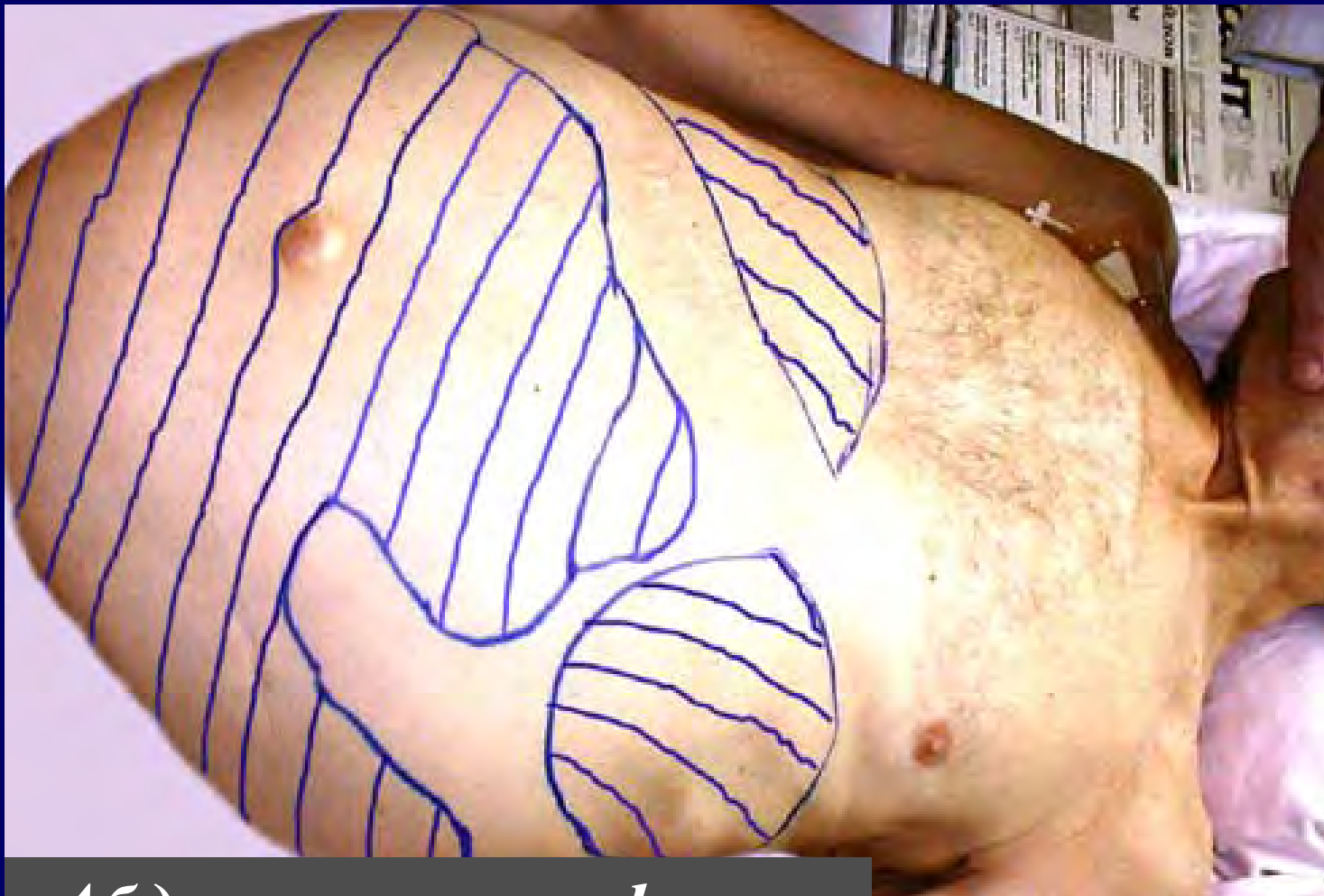


**Хронический лимфолейкоз. Иммунофенотип:
CD19+, CD20+/ $\pm$, CD22+/ $\pm$, CD79a+, CD23+,
CD5+, CD10-, CD43-, Cyclin D1-.**



Селезеночная форма

**Хронический лимфолейкоз. Иммунофенотип:
CD19+, CD20+/-, CD22+/-, CD79a+, CD23+,
CD5+, CD10-, CD43-, Cyclin D1-.**



Абдоминальная форма



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.



Классификация Раппапорта (1956 г., с изменениями 1966 г.)

Нодулярные лимфомы

- Лимфоцитарная, плохо дифференцированная
- Смешанная, лимфоцитарно-гистиоцитарная
- Гистиоцитарная

Диффузные лимфомы

- Лимфоцитарная, хорошо дифференцированная
- Лимфоцитарная, промежуточной степени дифференцировки
- Лимфоцитарная, плохо дифференцированная
- Смешанная, лимфоцитарно-гистиоцитарная
- Не дифференцированная, типа Беркитт
- Не дифференцированная, не беркиттовского типа
- Гистиоцитарная
- Лимфобластная

Лимфатические опухоли (классификация ВОЗ 1999 г)

В-клеточные опухоли

Опухоли из В-клеток-предшественников

В-лимфобластный лейкоз из клеток-предшественников/лимфома (острый В-лимфобластный лейкоз)

Иммунологически зрелые (периферические) В-клеточные опухоли*

Хронический В-клеточный лейкоз/лимфома из малых лимфоцитов

В-клеточный пролимфоцитарный лейкоз

Лимфоплазмочитарная лимфома

Лимфома маргинальной зоны селезенки ($\pm$ ворсинчатые лимфоциты)

Волосатоклеточный лейкоз

Миелома/плазмочитома

Экстранодальные В-клеточные лимфомы маргинальной зоны типа MALT

В-клеточная лимфома маргинальной зоны лимфоузлов ($\pm$ моноцитоподобные клетки)

Фолликулярная лимфома

Лимфома из клеток мантийной зоны

Диффузная В-крупноклеточная лимфома

Медиастинальная В-крупноклеточная лимфома

Лимфома с плевральным выпотом

Лимфома Беркитта/лейкоз из клеток Беркитта

В-лимфобластный лейкоз из клеток-предшественников/лимфома (острый В-лимфобластный лейкоз)

Т-клеточные лимфомы и лимфомы из НК-клеток

Опухоли из Т-клеток-предшественников

Т-лимфобластный лейкоз из клеток-предшественников/лимфома (острый Т-лимфобластный лейкоз)

Иммунологически зрелые (периферические) Т-клеточные опухоли*

Т-клеточный пролимфоцитарный лейкоз

Лейкоз из гранулированных Т-лимфоцитов

Агрессивный НК-клеточный лейкоз

Т-клеточный лейкоз/лимфома взрослых (HTLV1+)

Экстранодальная НК/Т-клеточная лимфома, по типу назальной

Т-клеточная лимфома с энтеропатией

γ - δ Т-клеточная лимфома печени и селезенки

Т-клеточная лимфома по типу подкожного панникулита

Грибовидный микоз/синдром Сезари

Первичная крупноклеточная анаплазированная лимфома кожи, Т- и 0-клеточного типов

Периферическая Т-клеточная лимфома без каких-либо дополнительных характерных признаков

Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома

Первичная системная анаплазированная Ki-1/CD30+ Т- и 0-крупноклеточная лимфома

Лимфома Ходжкина (болезнь Ходжкина)

Лимфома Ходжкина, нодулярный вариант лимфоидного преобладания

Классическая лимфома Ходжкина

Вариант нодулярного склероза (1 и 2 градации)

Вариант богатый лимфоцитами

Смешанноклеточный вариант

Вариант лимфоидного истощения



Рабочая Формулировка для клинического использования (1982 г.)

• Лимфомы низкой степени злокачественности

A. Злокачественная лимфома из мелких лимфоцитов

По типу хронического лимфолейкоза

Плазмocyтоидная

B. Злокачественная лимфома, фолликулярная, преимущественно из мелких клеток с расщепленными ядрами

С участками диффузного роста

С участками склероза

C. Злокачественная лимфома, фолликулярная, из мелких клеток с расщепленными ядрами и крупных клеток

С участками диффузного роста

С участками склероза

• Лимфомы промежуточной степени злокачественности

D. Злокачественная лимфома, фолликулярная, преимущественно из крупных клеток

С участками диффузного роста

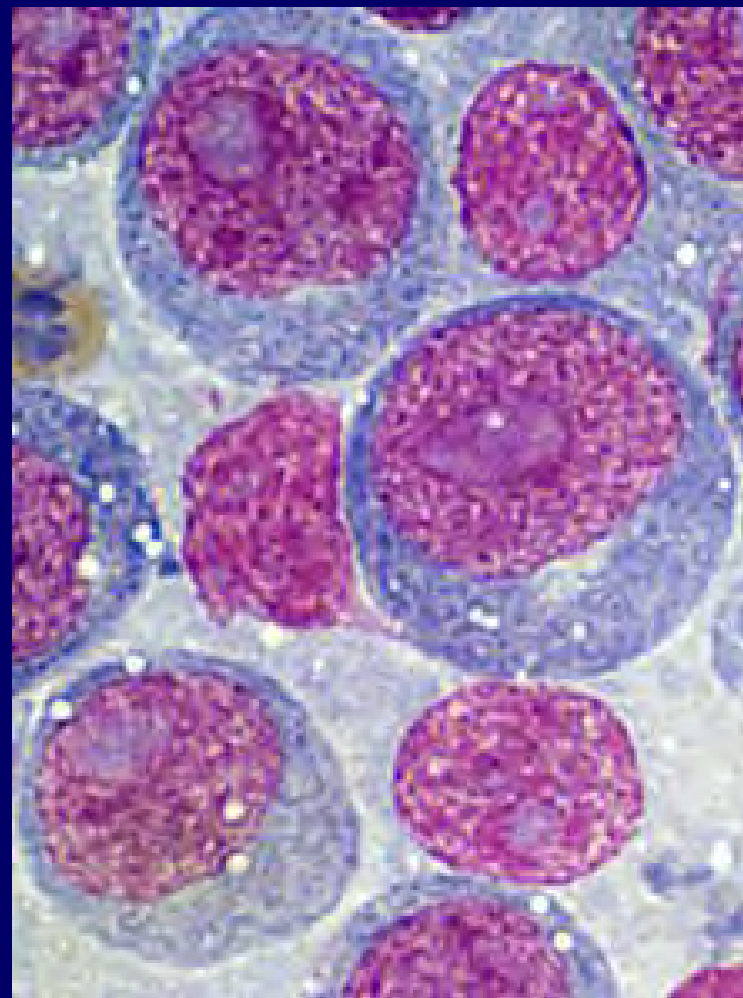
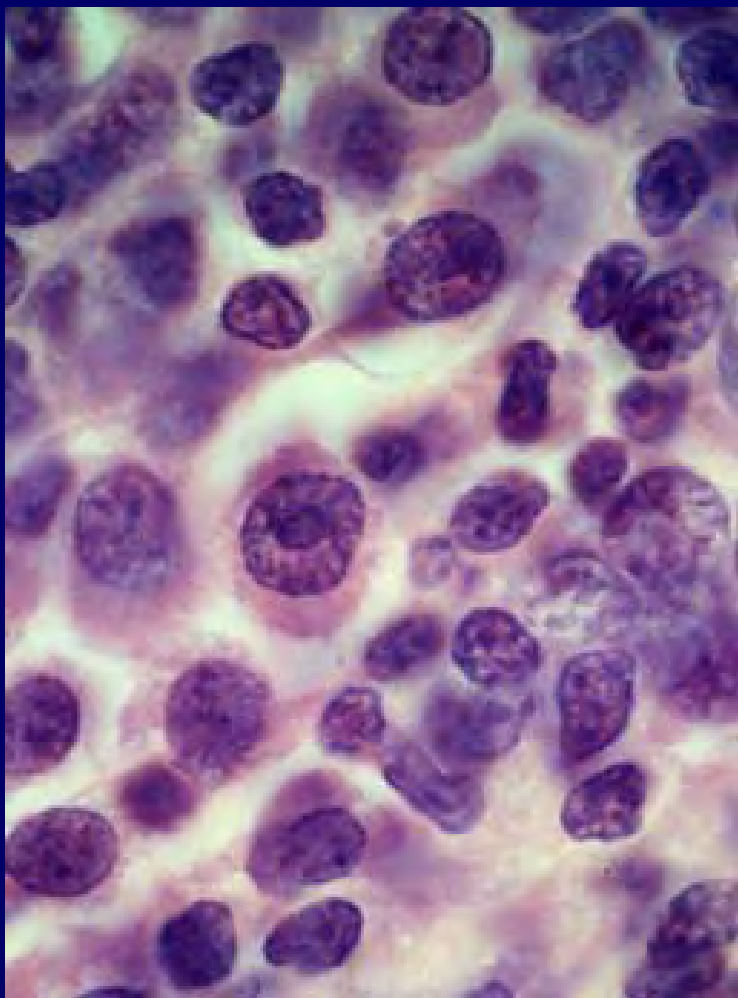
С участками склероза

E. Злокачественная лимфома, диффузная, из мелких клеток с расщепленными ядрами

С участками склероза



Гистологический и цитологический препараты лимфоузла (об. x100)





*Дополненная и переработанная Кильская
классификация 1992 г.*

В-клеточные лимфомы

Т-клеточные лимфомы

Лимфомы низкой степени злокачественности

Лимфоцитарные

Хронический лимфолейкоз

Пролимфоцитарный лейкоз

Волосатоклеточный лейкоз

Лимфоцитарные

Хронический лимфолейкоз

Пролимфоцитарный лейкоз

Лимфоплазмочитарная/цитойдная
(иммунноцитомы)

Плазмочитарная

Из мелких клеток с мозговидными ядрами

Грибовидный микоз, синдром Сезари

Лимфоэпителиоидная лимфома
(лимфома Леннерта)

Ангиоиммуннобластная лимфаденопатия с
диспротеинемией

(лимфогранулематоз Х)

Лимфома Т-зоны лимфоузла

Центробластно-центроцитарная
Фолликулярная

(± участки диффузного роста)

Диффузная

Центроцитарная (лимфома из
клеток мантийной зоны)

Моноцитойдная, включая лимфому
маргинальной зоны

Плеоморфная, из мелких клеток
(± HTLV-1)

Лимфомы высокой степени злокачественности

Центробластная

Плеоморфная, из крупных и
среднего размера клеток (± HTLV-1)

Иммунобластная (± HTLV-1)

Иммунобластная

Типа Беркитт

Анаплазировавшая

крупноклеточная Ki-1/CD30+
лимфома

Анаплазировавшая

Крупноклеточная Ki-1/CD30+
Лимфома

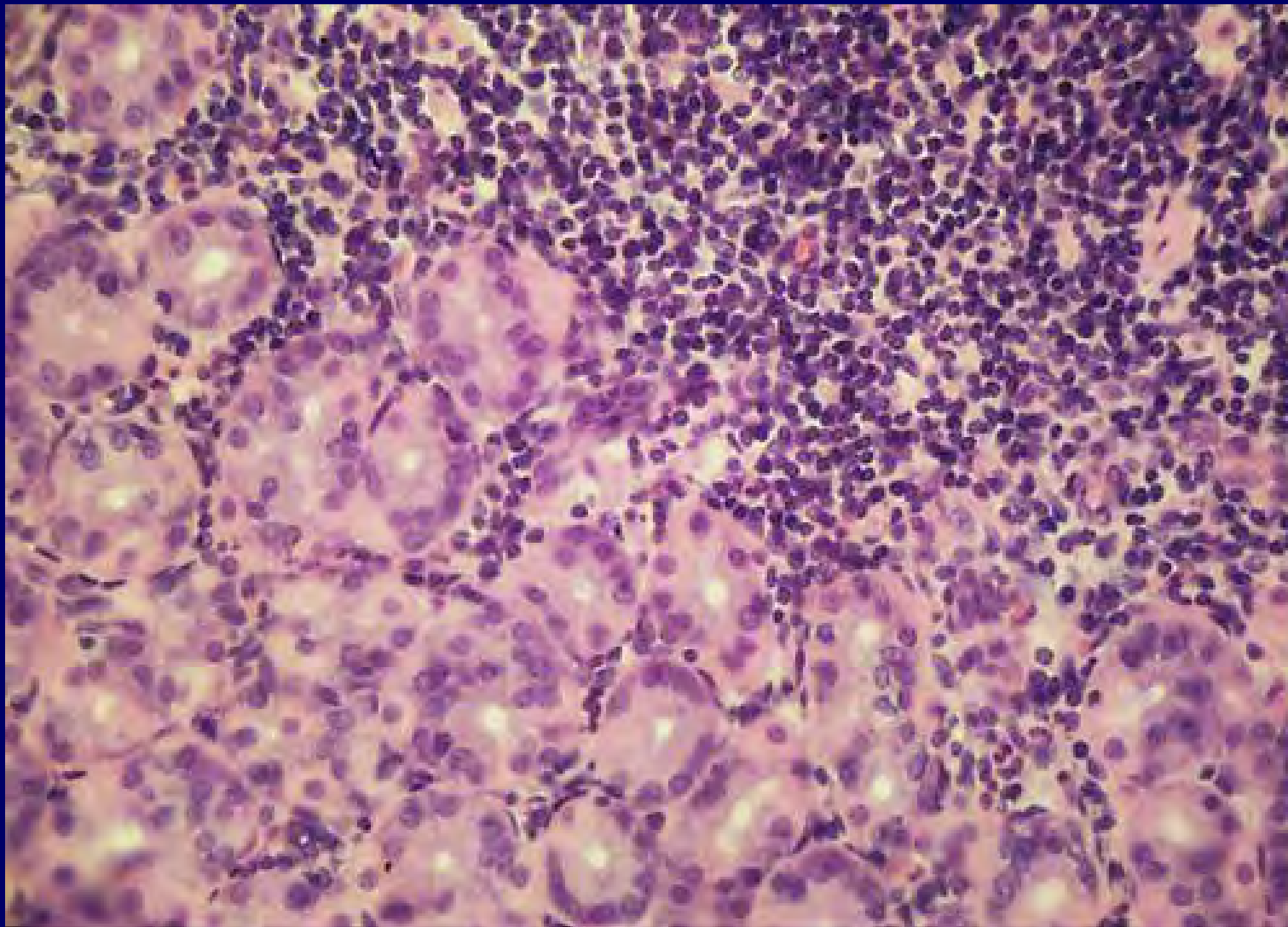
Лимфобластная

Лимфобластная

Редкие формы

Редкие и неуточненные формы

 **Лимфоцитома желудка
(гистологический препарат, об. x20)**



Отечественные классификации лимфатических опухолей

Н.М. Шустров, Х.Х. Владос (1927 г.)	Е.И. Фрейфельд (1947 г.)	И.А. Кассирский (1948 г., с изменениями и дополнениями 1971 г.)
Хроническая лимфатическая лейкемия Суб- и алейкемические формы С преимущественным поражением мезентериальных лимфоузлов С преимущественным поражением внутригрудных лимфоузлов С поражением кожи С поражением миндалин	Хроническая лимфатическая лейкемия Lymphadenia ossium (Storti) С преимущественным поражением мезентериальных и забрюшинных лимфоузлов С преимущественным поражением внутригрудных лимфоузлов С поражением кожи С преимущественным поражением слюнных и слезных желез (по типу болезни Микулича)	Хронический лимфолейкоз Lymphadenia ossium (Storti) Типичная форма Опухолевая форма Вариант с опухолевыми разрастаниями внутригрудных лимфоузлов Вариант с изолированным увеличением регионарных лимфоузлов отдельных групп Кожный вариант Вариант с опухолевыми разрастаниями внутрибрюшных лимфоузлов Спленомегалическая форма Вариант по типу болезни Микулича Желудочно-кишечный вариант Быстротекущий (злокачественный вариант) Вариант с диффузными разрастаниями в носоглотке Геморрагический вариант
Лимфосаркоматоз Периферических лимфоузлов Внутригрудных лимфоузлов Забрюшинных лимфоузлов Миндалин Желудка Кишечника Кожи	Ретикулоэндотелиозы — — — — — — —	Лимфосаркоматоз Периферических лимфоузлов Внутригрудных лимфоузлов С поражением селезенки и печени Легких Яичек Желудка Миндалин Кишечника Кожи и других органов



Зрелоклеточные лимфатические опухоли
(переработанная и дополненная
классификация гемобластозов
лимфатической природы
А. И. Воробьева и М. Д. Бриллиант, 1999 г.)

Пересмотренная Европейско-Американская
классификация лимфом
(REAL classification, 1994 г., с изменениями
1997 г.)

В-клеточные

Хронические В-клеточные лейкозы

Доброкачественная форма
Прогрессирующая форма
Опухолевая форма
Селезеночная форма
Абдоминальная форма
Костномозговая форма (lymphadenia ossium)
Пролимфоцитарная форма
Лимфоплазмочитарный лейкоз
Волосатоклеточный лейкоз
Лимфомы из клеток центра фолликула
Центрофолликулярная лимфома
Макрофолликулярная лимфома Брилля–
Симмерса
Лимфома из клеток мантийной зоны
Лимфоцитомы селезенки
Лимфоцитомы
лимфоузлов
желудка
миндалин
тонкой кишки
толстой кишки
слюнных желез
легких
конъюнктивы
тимуса
кожи и других органов
Миеломная болезнь
Болезни тяжелых цепей

В-клеточные

В-клеточный хронический
лимфолейкоз/пролимфоцитарный лейкоз/лимфома
из мелких лимфоцитов

—
—
—
—
—
—
—

Лимфоплазмочитоидная лимфома/иммуноцитомы
Волосатоклеточный лейкоз

Центрофолликулярная лимфома (из мелких клеток)
Центрофолликулярная лимфома (из мелких клеток)

Лимфома из клеток мантийной зоны
Лимфома из клеток маргинальной зоны селезенки
Лимфомы из клеток маргинальной зоны

лимфоузлов
экстранодальная (типа MALT)
экстранодальная (типа MALT)
экстранодальная (типа MALT)
экстранодальная (типа MALT)
экстранодальная (типа MALT)
экстранодальная (типа MALT)
экстранодальная (типа MALT)
экстранодальная (типа MALT)
экстранодальная (типа MALT)
экстранодальная (типа MALT)

Плазмочитома/миелома

—



Зрелоклеточные лимфатические опухоли
(переработанная и дополненная
классификация гемобластозов
лимфатической природы
А. И. Воробьева и М. Д. Бриллиант, 1999 г.)

Пересмотренная Европейско-Американская
классификация лимфом
(REAL classification, 1994 г., с изменениями
1997 г.)

Т- и NK-клеточные

Хронические Т-клеточные лейкозы
 Пролимфоцитарная форма
Лейкоз из больших гранулированных лимфоцитов
 Т-клеточный тип
 NK-клеточный тип
Болезнь Сезари
Грибовидный микоз
Т-клеточный лейкоз/лимфома взрослых (HTLV-I+)
γ-δ Т-клеточная лимфома печени и селезенки
Т-клеточная лимфома кожи (лимфоматоидный
папулез)

Зрелоклеточные лимфатические опухоли с
апластическим синдромом
Зрелоклеточные лимфатические опухоли с
большой эозинофилией
Зрелоклеточные лимфатические опухоли с
синдромом парциальной красноклеточной аплазии
(ПККА)

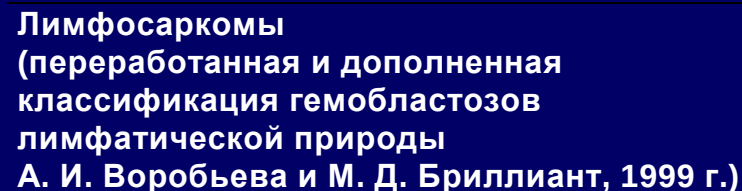
Т- и NK-клеточные

Т-клеточный хронический
лимфолейкоз/пролимфоцитарный лейкоз
Лейкоз из больших гранулированных лимфоцитов
 Т-клеточный тип
 NK-клеточный тип
Грибовидный микоз/синдром Сезари
Грибовидный микоз/синдром Сезари
Т-клеточный лейкоз/лимфома взрослых (HTLV-I+)
γ-δ Т-клеточная лимфома печени и селезенки
—

—

—

—



Пересмотренная Европейско-Американская классификация лимфом (REAL classification, 1994 г., с изменениями 1997 г.)

Лимфобластные лимфосаркомы взрослых
про-В
Common
пре-В

Острый лимфобластный лейкоз/лимфома из Т-клеток-предшественников

Лимфобластные лимфосаркомы детей
про-В
Common
пре-В

Острый лимфобластный лейкоз/лимфома из Т-клеток-предшественников

Лимфосаркома Беркитта
Эндемическая форма (африканская)
Спорадическая форма

Лимфома Беркитта

Первичная В-клеточная лимфосаркома средостения

Первичная В-крупноклеточная лимфома средостения (подтип диффузной В-крупноклеточной)

Лимфосаркомы
лимфоузлов
селезенки
миндалин
желудка
тонкой кишки
толстой кишки
слюнных желез
легких
плевры
конъюнктивы
слезной железы
кожи
головного мозга
миокарда и других

[illegible]

Острый плазмобластный лейкоз

*Схем а онтогенеза В лимфоцит ов, предполагаемые уровни
возникновения лимфатических опухолей*

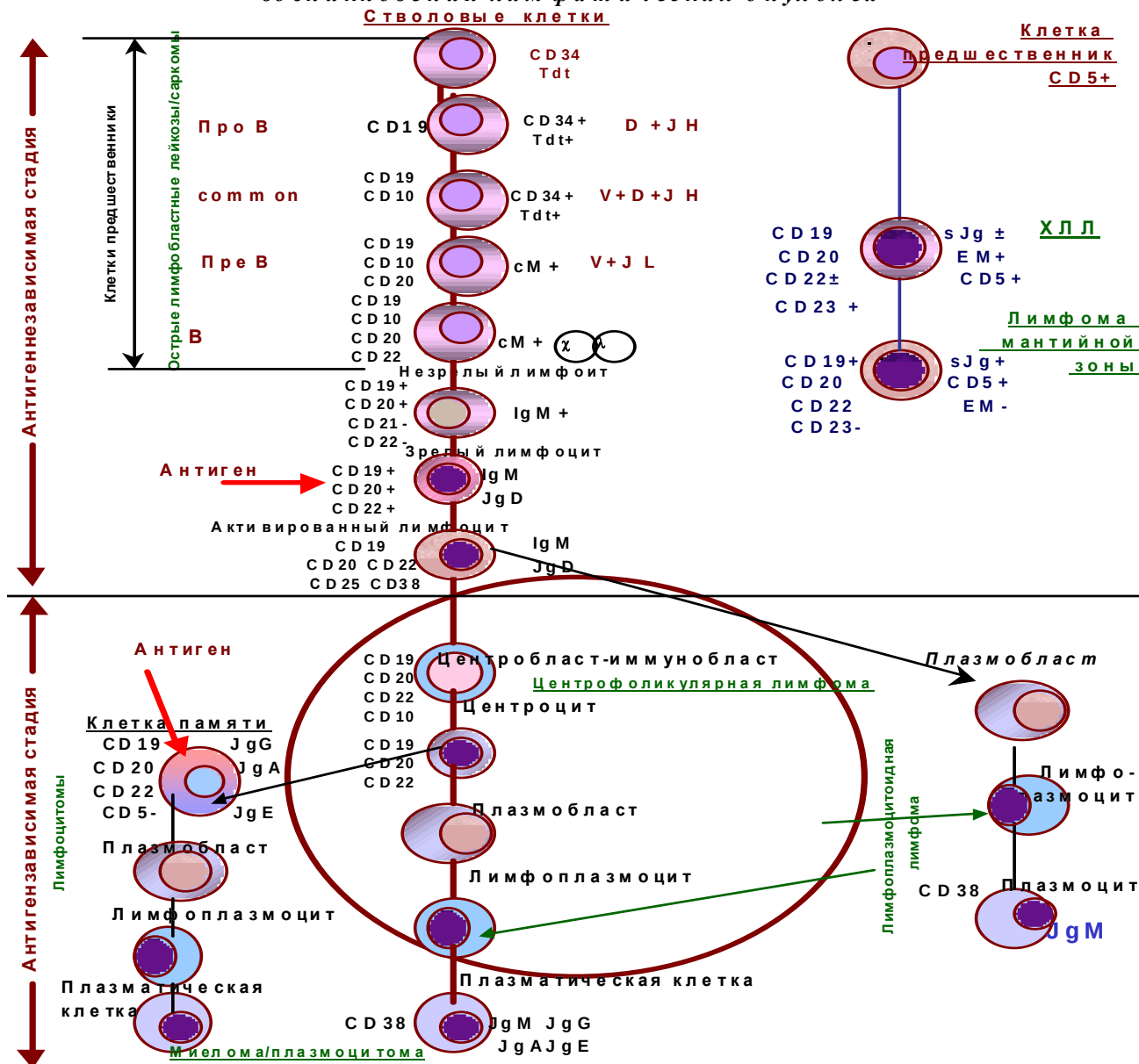




Схема онтогенеза В лимфоцитов, предполагаемые уровни возникновения лимфатических опухолей

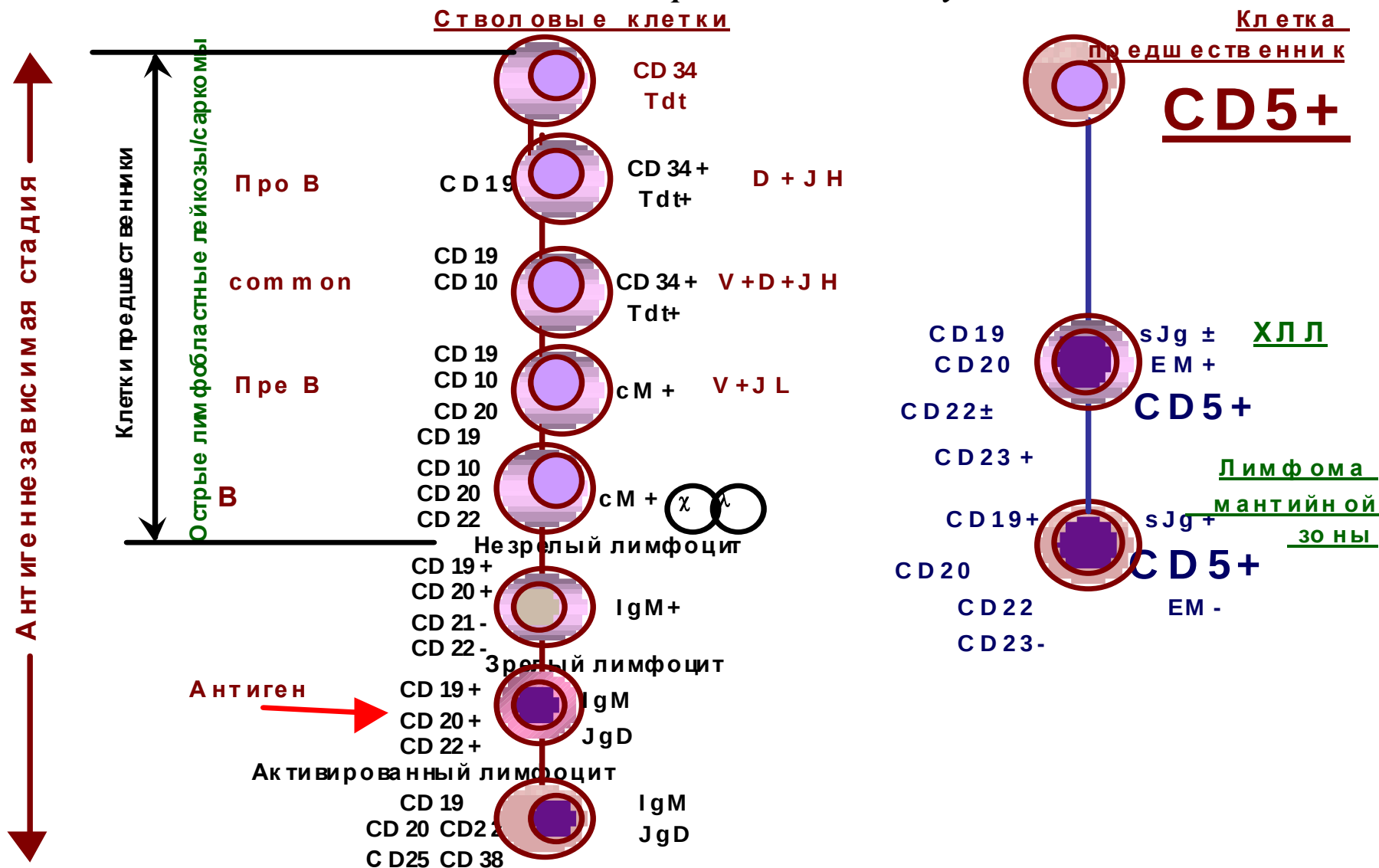
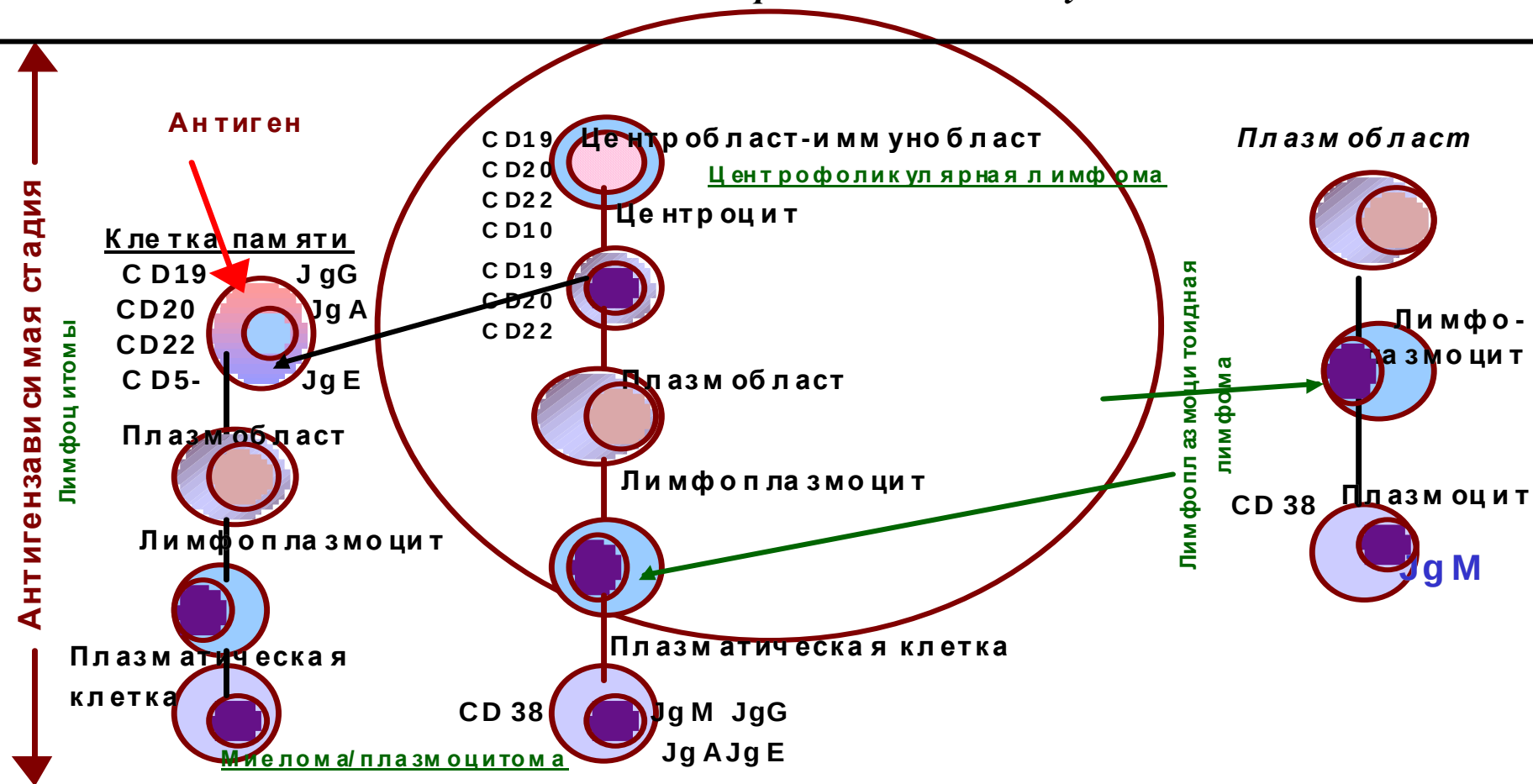


Схема онтогенеза В лимфоцитов, предполагаемые уровни возникновения лимфатических опухолей





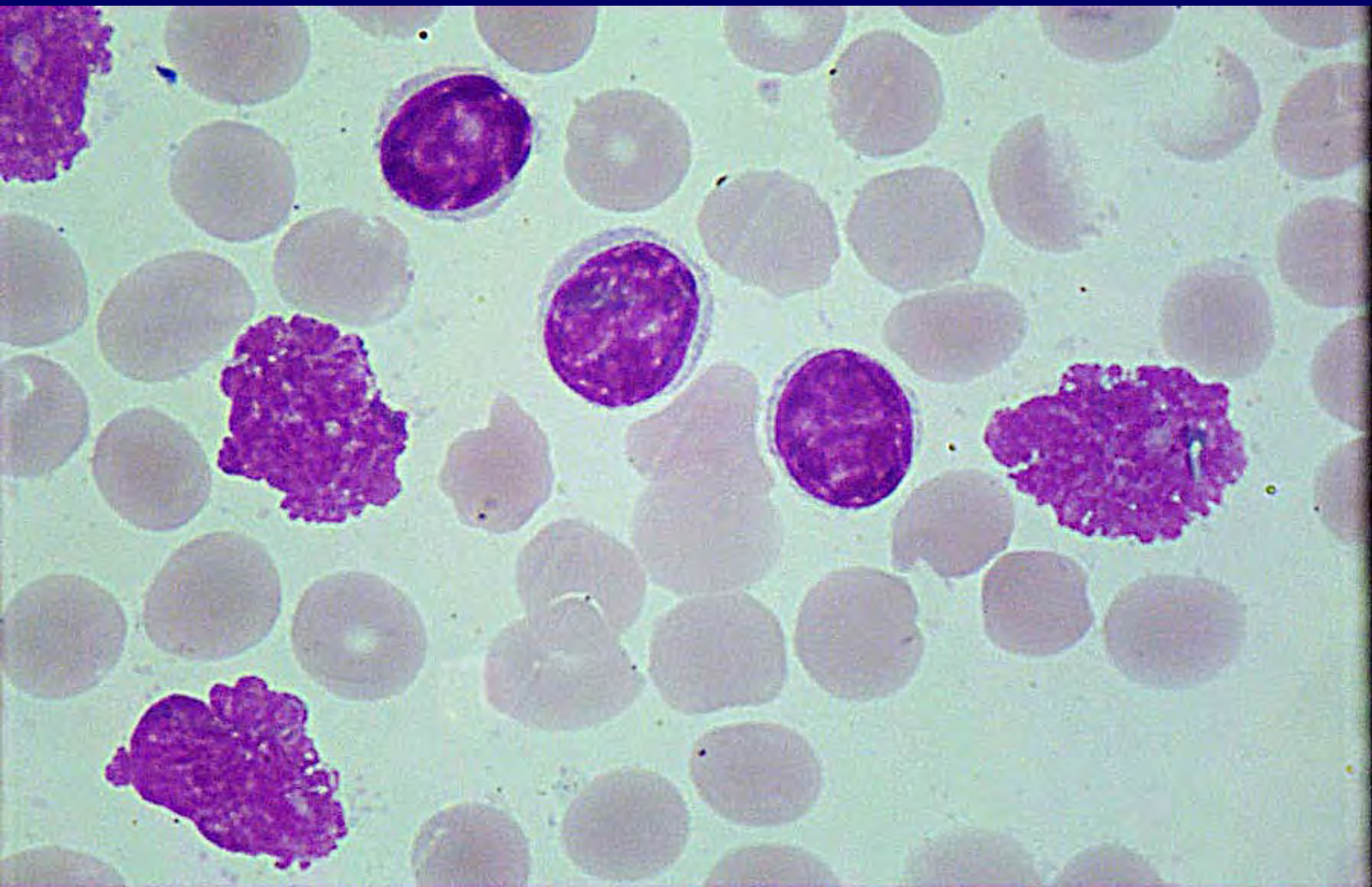
Реактивный фолликул



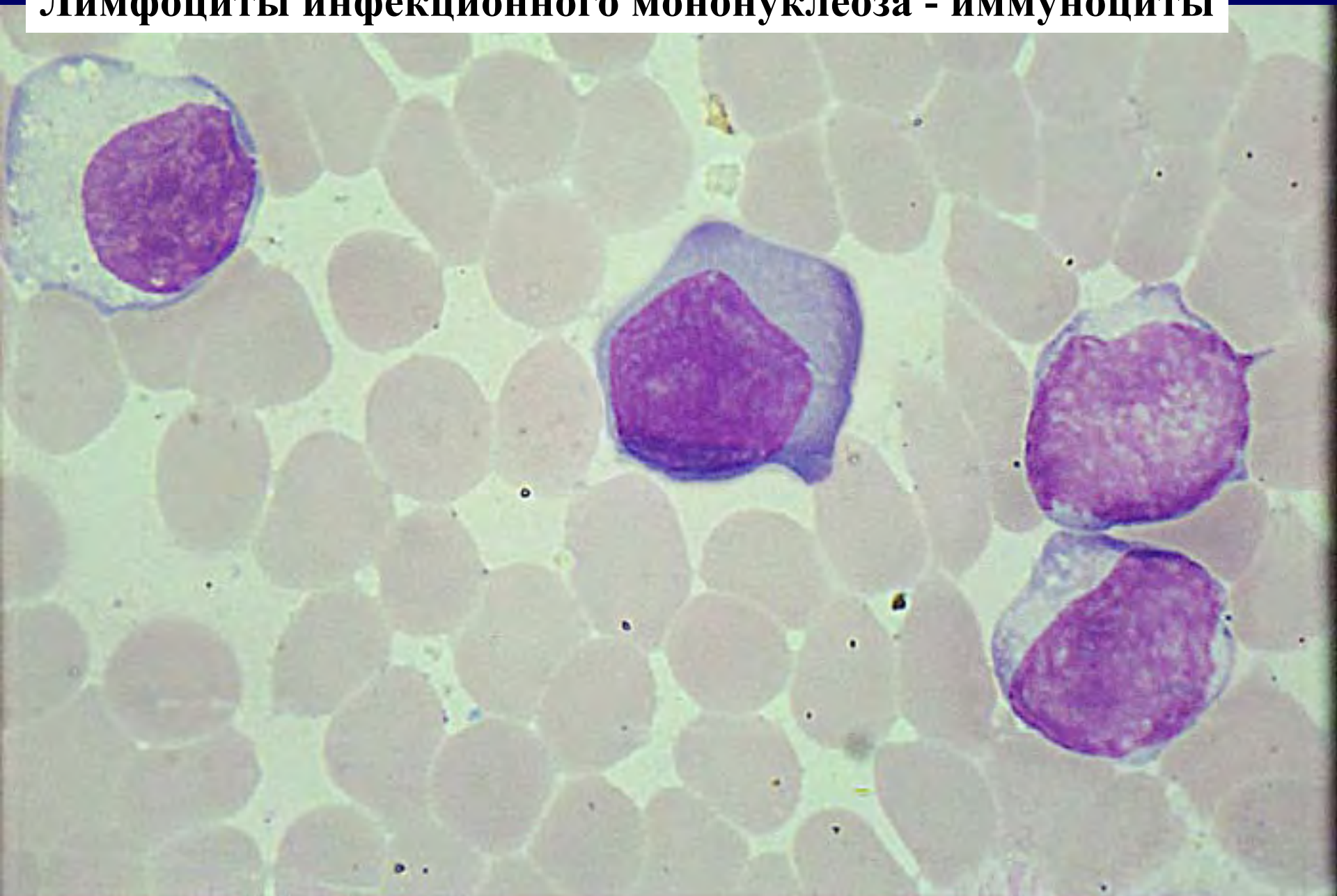


Отпечаток
реактивного
лимфоузла

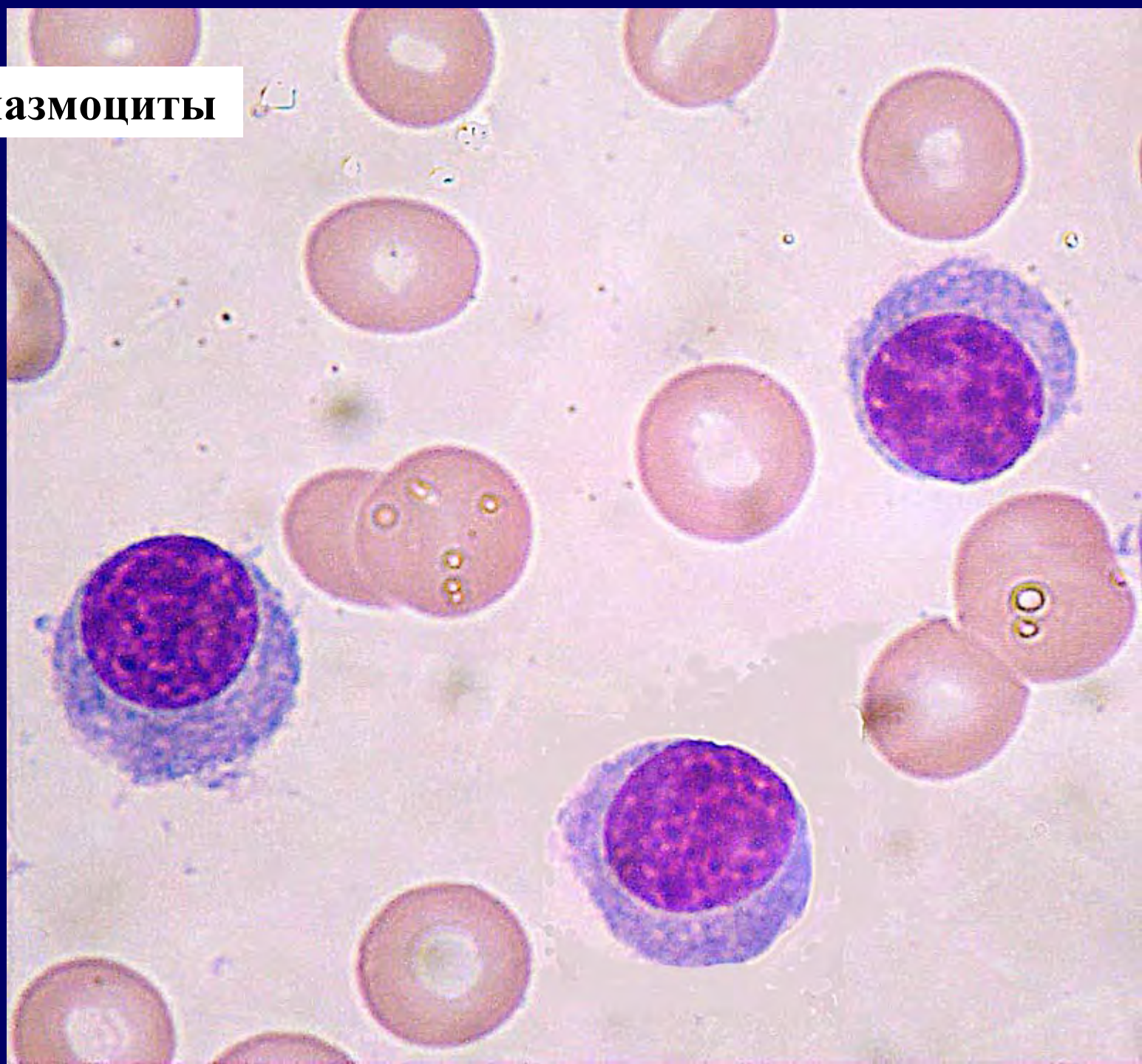
**Зрелые лимфоциты с нормальной структурой
хроматина и тени Боткина - Гумпрехта**



Лимфоциты инфекционного мононуклеоза - иммуноциты

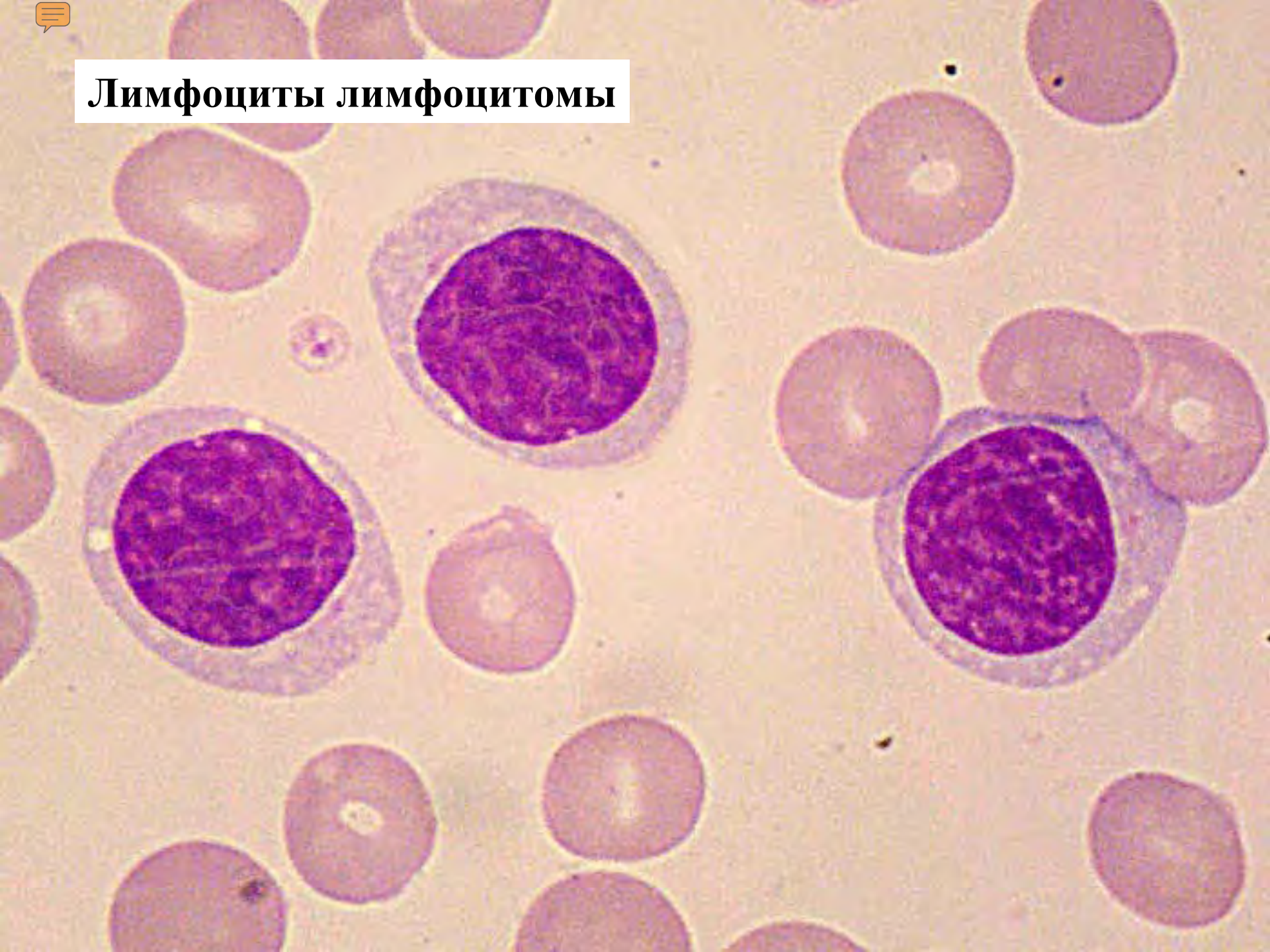


Лимфоциты





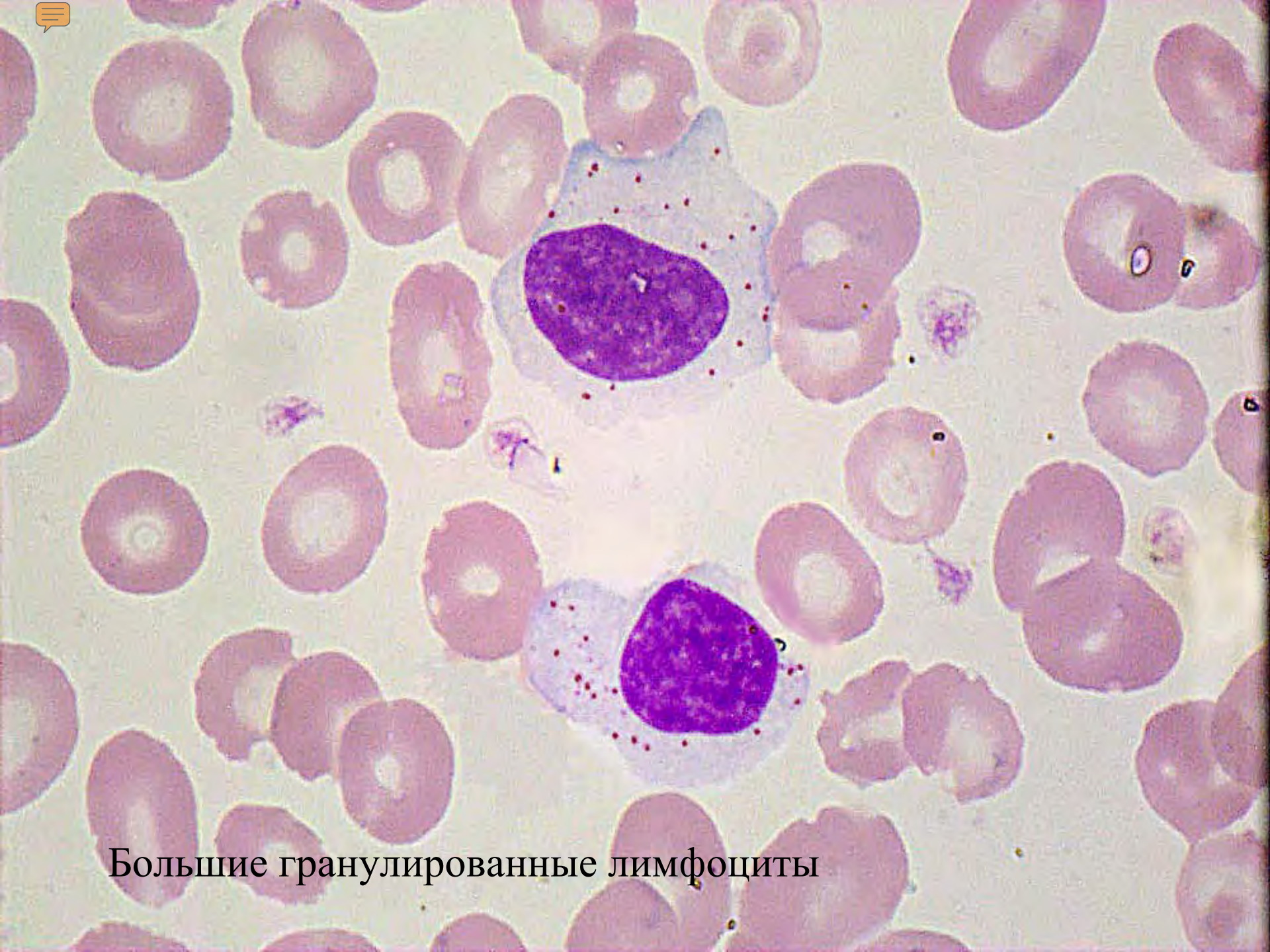
Лимфоциты лимфоцитомы



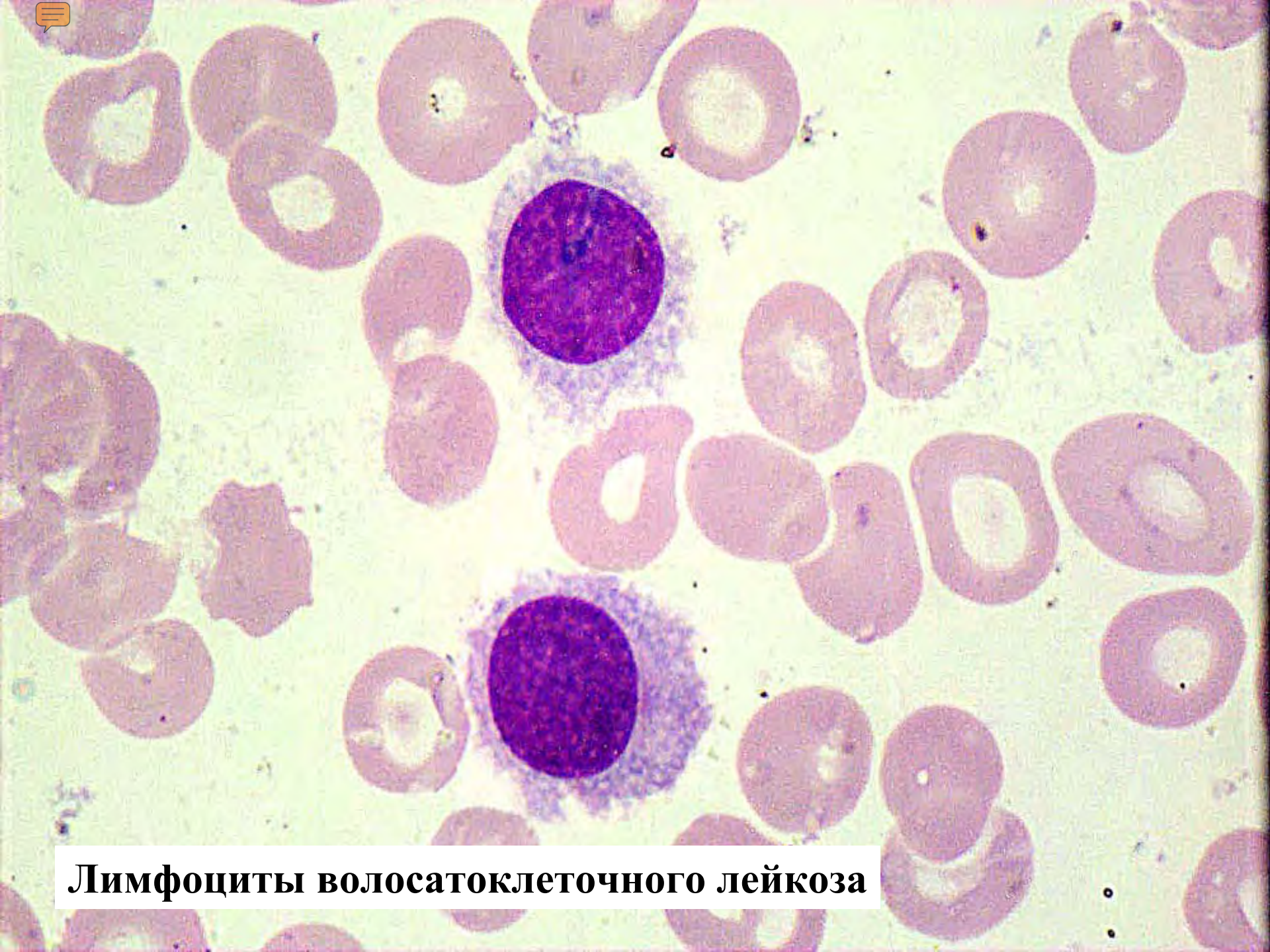


Лимфоциты-центроциты



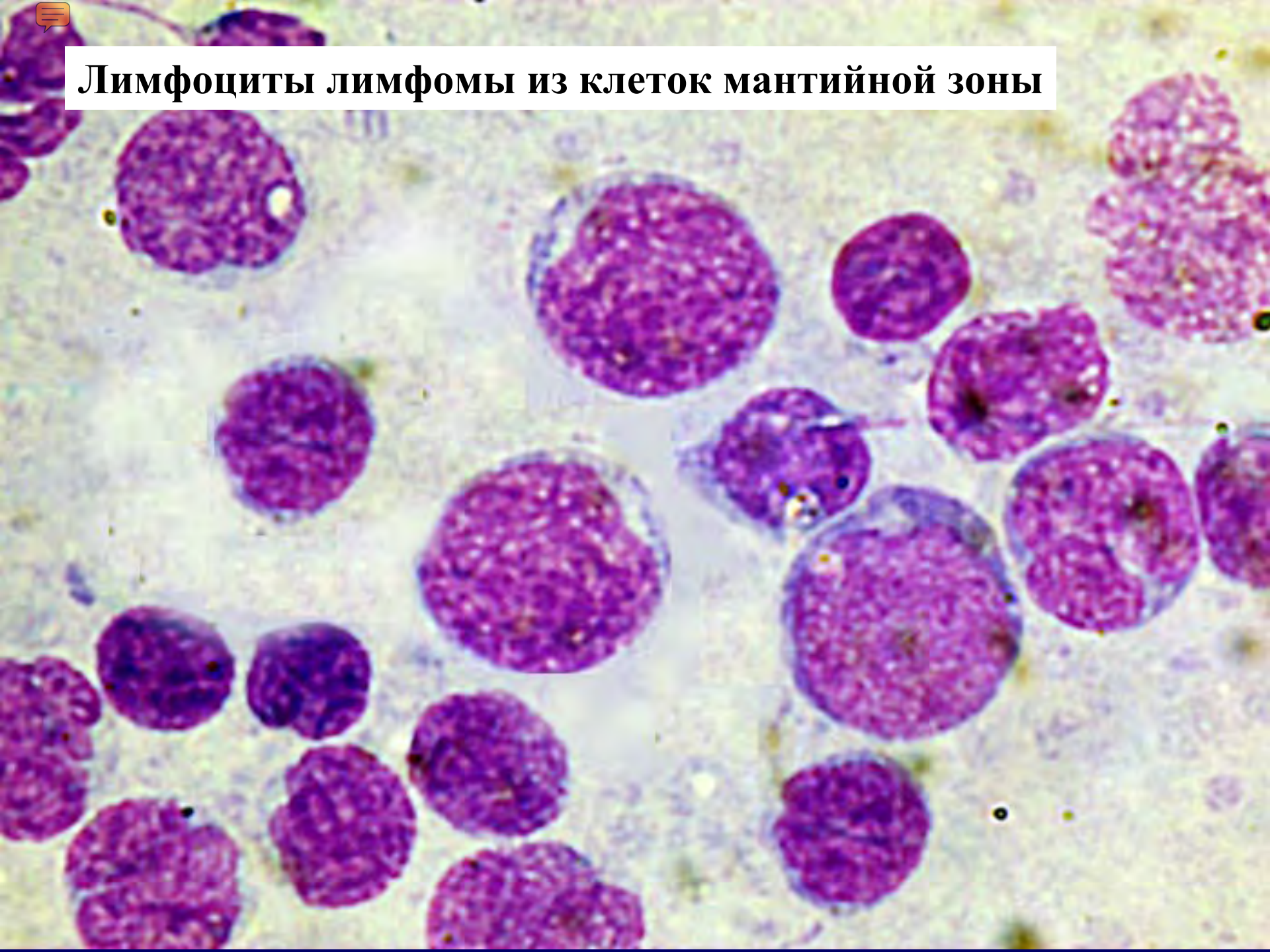


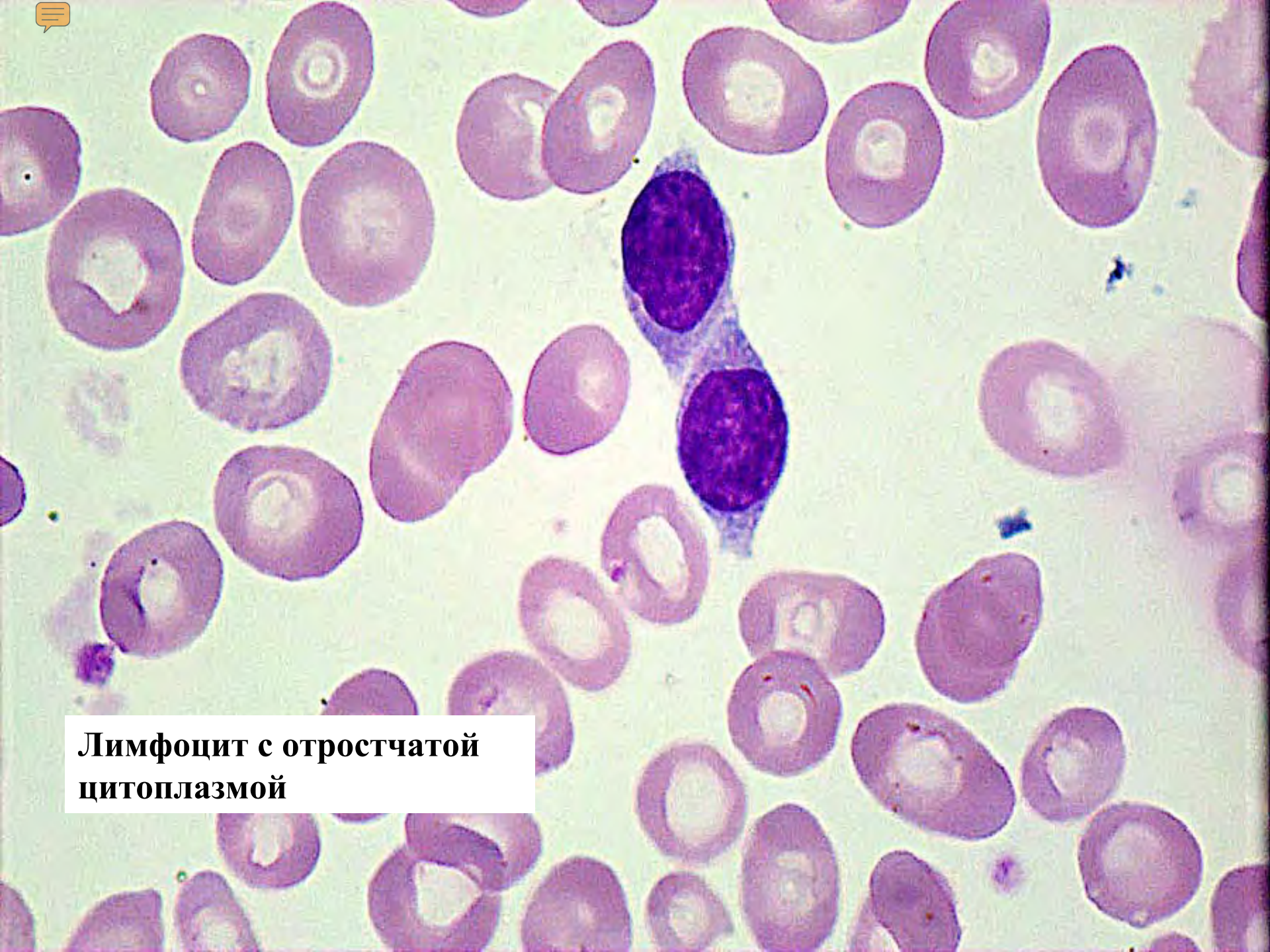
Большие гранулированные лимфоциты



Лимфоциты волосатоклеточного лейкоза

Лимфоциты лимфомы из клеток мантийной зоны

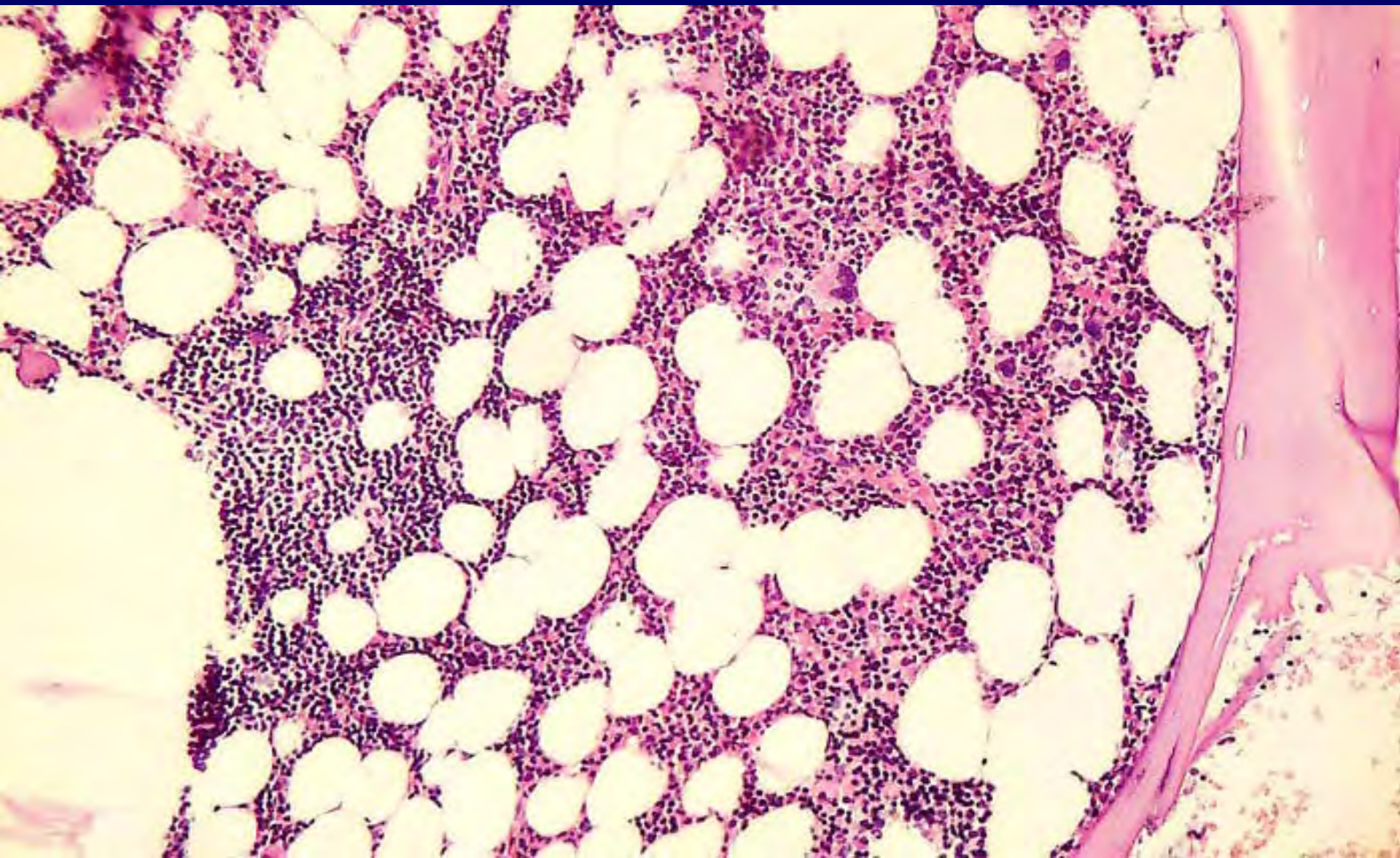




**Лимфоцит с отростчатой
цитоплазмой**

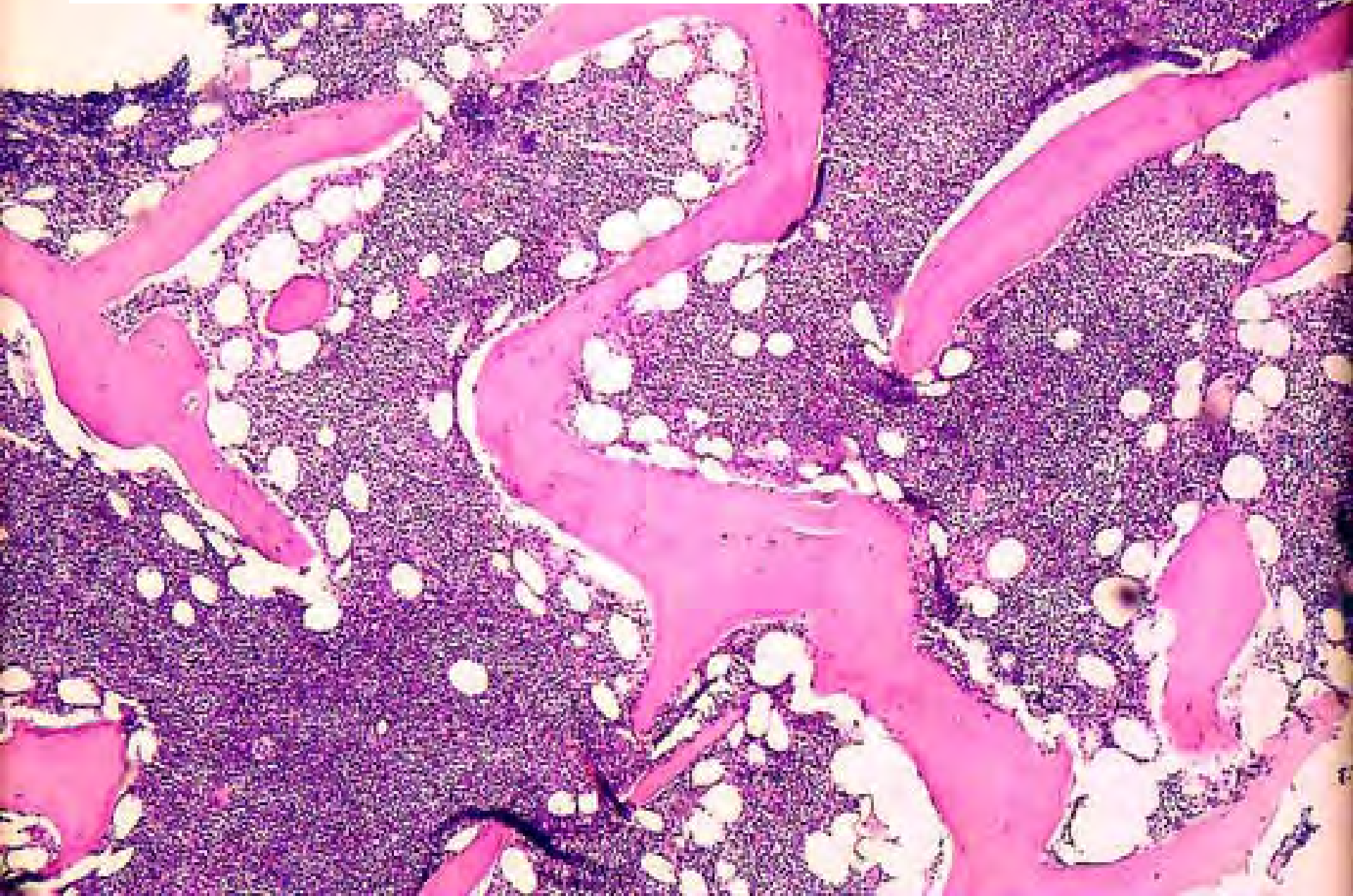


Нодулярный тип инфильтрации в к/м





Диффузный тип инфильтрации в к/м



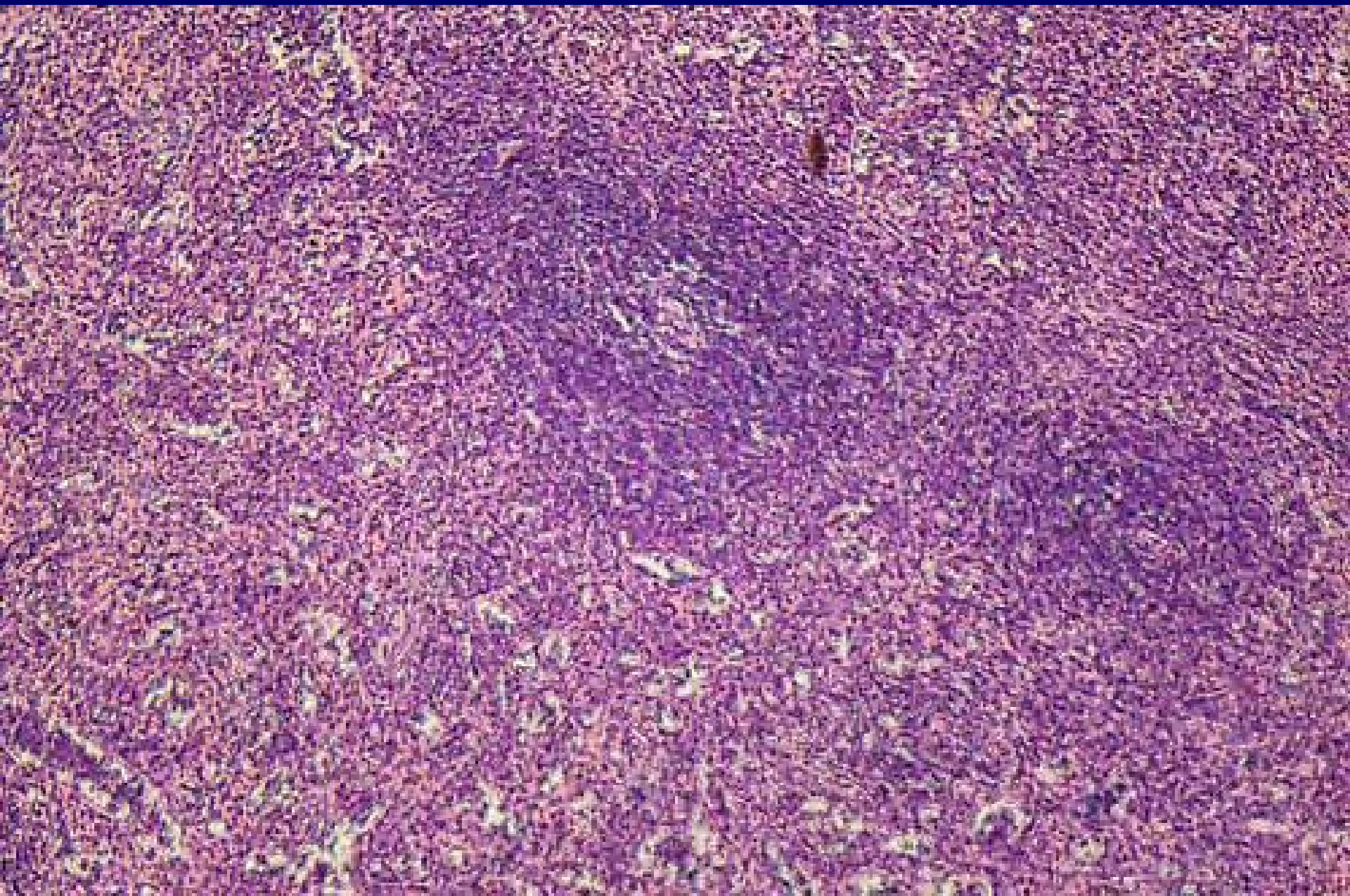


Очагово-интерстициальный тип роста



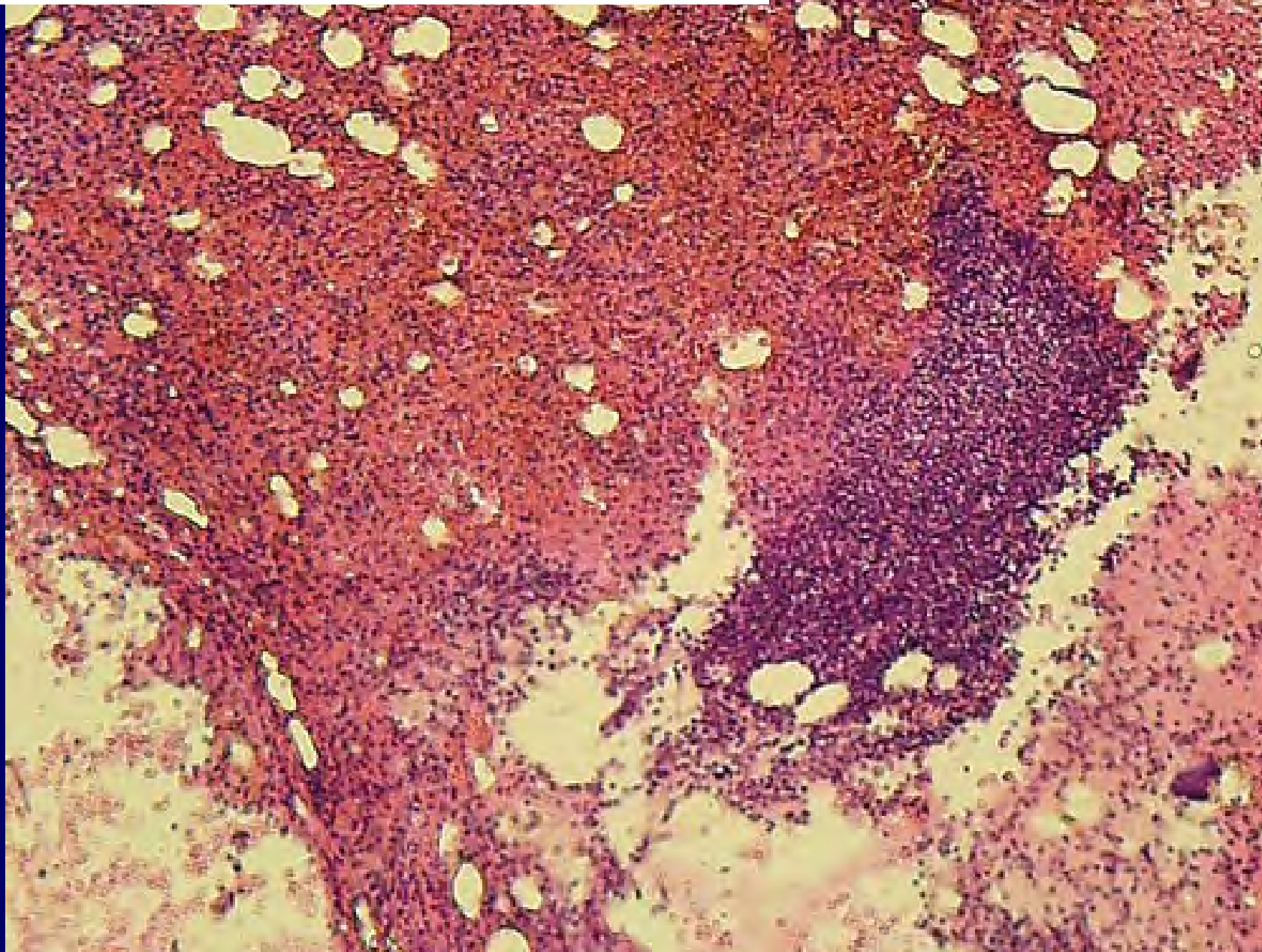


Очаги лимфоцитомы в селезенке





Очаговый тип инфильтрации в к/м



Очаги лимфоцитомы в печени

