

ЛИМФОМЫ У ДЕТЕЙ

ПОДГОТОВИЛА: СТУДЕНТКА 4 ГРУППЫ,
5 КУРСА,
ПЕДИАТРИЧЕСКОГО ФАКУЛЬТЕТЕ
ВЕРБИЦКАЯ А.М.

лимфомы

- злокачественные опухоли лимфоидной ткани (ЛУ, селезенка, тимус, лимфоидные образования носоглотки и ЖКТ)
- составляют 10-15% детского рака и
- в структуре онкологической заболеваемости у детей в мире занимают 3-е место (после лейкозов и опухолей ЦНС), в РБ 4-е место (+рак ЩЖ)
- два основных типа: лимфома Ходжкина (ЛГМ) и неходжкинская лимфома (НХЛ)
- в РБ на долю ЛГМ приходится 52% детских лимфом, НХЛ – 48%

КЛАССИФИКАЦИЯ ЛИМФОИДНЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ

(ВОЗ 2008)

• **Новообразования из зрелых В-клеток**

Хронический лимфолейкоз/лимфома из малых лимфоцитов; В-клеточный пролимфоцитарный лейкоз Лимфома маргинальной зоны селезенки Волосатоклеточный лейкоз Селезеночная лимфома/лейкоз, неклассифицируемая Диффузная лимфома красной пульпы селезенки из малых В-клеток Лимфоплазмоцитарная лимфома Макроглобулинемия Вальденстрема Болезни тяжелых цепей Плазмноклеточная миелома Солитарная плазмоцитома кости Внекостная плазмоцитома Экстранодальная лимфома из клеток маргинальной зоны лимфоидной ткани, ассоциированной со слизистой оболочкой (MALT-лимфома) Лимфома маргинальной зоны ЛУ Лимфома маргинальной зоны ЛУ детского возраста Фолликулярная лимфома Фолликулярная лимфома детского возраста Первичная кожная лимфома из клеток центров фолликулов; Лимфома из клеток мантийной зоны Диффузная В-крупноклеточная лимфома, неспецифицированная В-крупноклеточная лимфома, богатая Т-клетками/гистиоцитами Первичная диффузная В-крупноклеточная лимфома ЦНС Первичная кожная диффузная В-крупноклеточная лимфома нижних конечностей Диффузная В-крупноклеточная лимфома пожилых; диффузная В-крупноклеточная лимфома, ассоциированная с хроническим воспалением Лимфоматоидный гранулематоз; Первичная В-крупноклеточная лимфома средостения (тимуса) Внутрисосудистая В-крупноклеточная лимфома В-крупноклеточная лимфома Плазмобластная лимфома; В-крупноклеточная лимфома, возникающая при ассоциированной с HHV-8 мультицентрической болезни Кастанмана Первичная лимфома экссудатов Лимфома Беркитта В-клеточная лимфома, неклассифицируемая, с признаками, промежуточными между диффузной В-крупноклеточной лимфомой и лимфомой Беркитта В-клеточная лимфома, неклассифицируемая, с признаками, промежуточными между В-крупноклеточной лимфомой и классической лимфомой Ходжкина.

• **Новообразования из Т- и НК-клеток**

Т-клеточный пролимфоцитарный лейкоз Лимфоцитарный лейкоз из больших гранулоцитарных Т-клеток Хронический лимфопролиферативный процесс из ЕК-клеток Агрессивный ЕК-клеточный лейкоз Системное Т-клеточное лимфопролиферативное заболевание детского возраста; Лимфома с водянистыми везикулами, напоминающая коровью оспу Т-клеточный лейкоз/лимфома взрослых Экстранодальная ЕК-/Т-клеточная лимфома, назальный тип; Т-клеточная лимфома, ассоциированная с энтеропатией Гепатоспленическая Т-клеточная лимфома Подкожная панникулитоподобная Т-клеточная лимфома Грибовидный микоз Синдром Сезари Первичные кожные CD30 Т-клеточные лимфопролиферативные заболевания: лимфоматоидный папулез, первичная кожная анапластическая крупноклеточная лимфома Первичная кожная Т-клеточная лимфома Первичная кожная агрессивная эпидермотропная лимфома из цитотоксических CD8 Т-клеток Первичная кожная лимфома из малых/средних CD4 Т-клеток Периферическая Т-клеточная лимфома, неспецифицированная иным образом Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома Анапластическая крупноклеточная лимфома, ALK

• **Лимфома Ходжкина**

Нодулярная лимфома с преобладанием лимфоцитов; Классическая лимфома Ходжкина (гистологические варианты): нодулярный склероз, богатая лимфоцитами, смешанноклеточная, лимфоидное истощение

• **Лимфопролиферативные заболевания, ассоциированные с иммунодефицитом**

: Лимфопролиферативные заболевания, ассоциированные с первичными нарушениями; Лимфомы, ассоциированные с ВИЧ-инфекцией; Посттрансплантационные лимфопролиферативные заболевания (ПТЛПЗ); Плазмоцитарная гиперплазия и ПТЛПЗ, подобное инфекционному мононуклеозу; Полиморфные ПТЛПЗ; Мономорфные ПТЛПЗ; ПТЛПЗ по типу классической лимфомы Ходжкина; Другие ятрогенные, ассоциированные с иммунодефицитом лимфопролиферативные заболевания

КЛАССИФИКАЦИЯ ЛГМ

ГИСТОЛОГИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ*

**I. Лимфома (парагранулема) Ходжкина,
нодулярный тип лимфоидного
преобладания**

II. Классическая лимфома Ходжкина

- 1. Лимфоидное преобладание**
- 2. Нодулярный склероз**
- 3. Смешанноклеточный вариант**
- 4. Лимфоидное истощение**

***Классификация ВОЗ опухолей лимфоидной ткани**

КЛАССИФИКАЦИЯ ЛГМ

СТАДИИ

I. поражение не более 1-ой лимфатической зоны или структуры* по одну сторону диафрагмы (I) или изолированное поражение одного экстранодулярного лимфатического органа или ткани (IE)

II. поражение 2-х и более областей ЛУ по одну сторону диафрагмы (II) и/или локализованное поражение одной экстранодулярной лимфоидной структуры по ту же сторону диафрагмы (IIE)

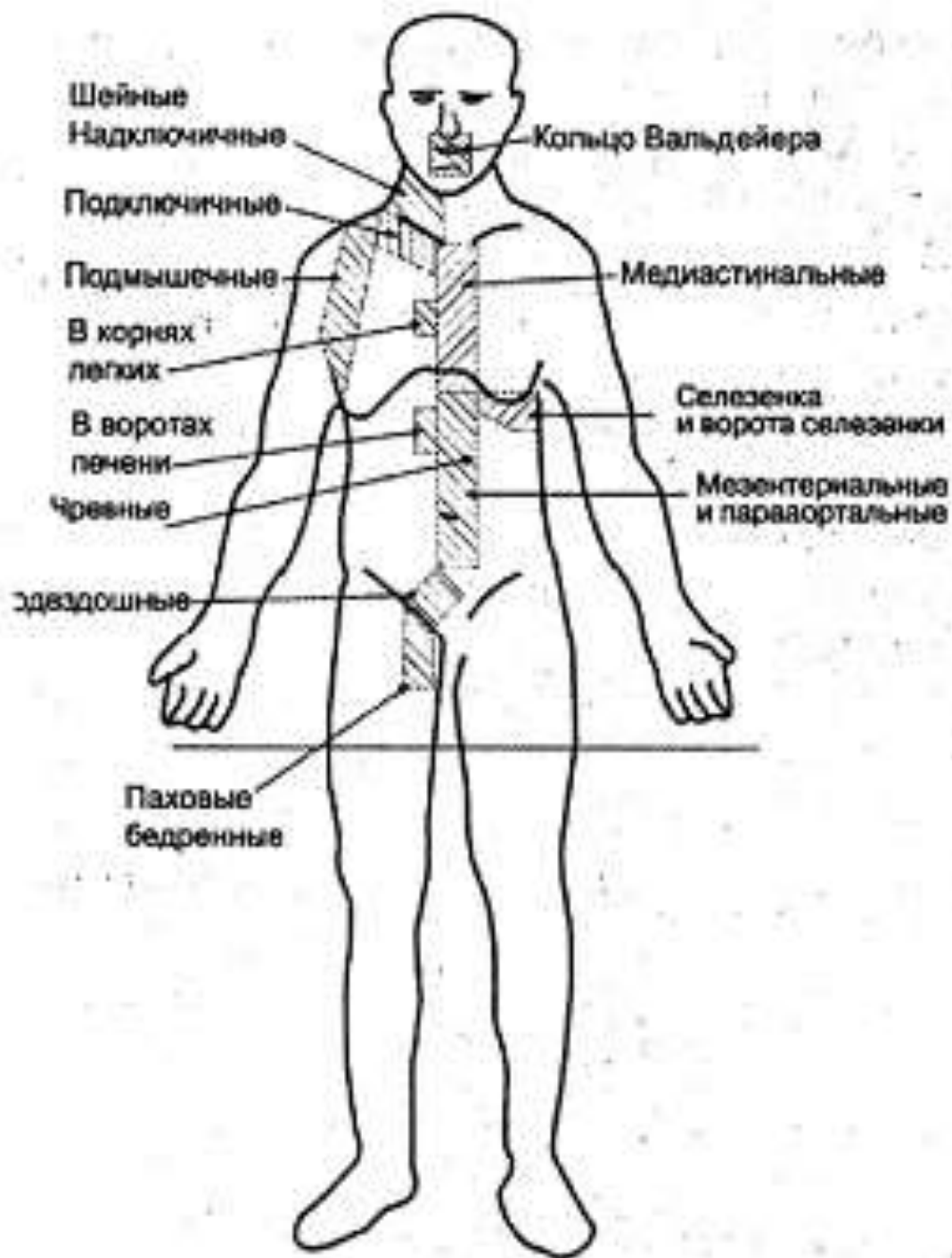
КЛАССИФИКАЦИЯ ЛГМ

СТАДИИ

III поражение различных групп ЛУ (III) и/или экстранодулярных лимфоидных структур (ШЕ) по обе стороны диафрагмы

IV диффузное поражение одного или нескольких экстралимфатических органов с/без поражения ЛУ

* - к лимфатическим структурам относятся лимфатические узлы, селезенка, тимус, лимфоидная ткань кольца Вальдейера и аппендикса, пейеровы бляшки



ЗОНЫ ДЛЯ ОПРЕДЕ- ЛЕНИЯ СТАДИИ ЛГМ

КЛАССИФИКАЦИЯ ЛГМ

ПОДСТАДИИ

А Отсутствие клинических симптомов

В Наличие одного из следующих симптомов:

- повышение t_0 тела свыше $38\text{ }^{\circ}\text{C}$, либо длительный субфебрилитет

- профузные ночные поты

- потеря $> 10\%$ массы тела в период до 6 месяцев

КЛАССИФИКАЦИЯ ЛГМ

БИОЛОГИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ АКТИВНОСТИ ПРОЦЕССА

а Отсутствие

б Наличие любых 2-х из следующих признаков:

- увеличение СОЭ > 30 мм/час
- гиперфибриногенемия > 5 г/л
- гипер α 2–глобулинемия более 10 г/л
- увеличение гаптаглобина более 2 г/л
- увеличение церулоплазмина более 400 мг/л