

Патогенетические механизмы, лежащие в основе классификации ЗЛ

<p align="center">Л, ассоциированные с инфекционными агентами</p>	
<p>Назальные, кожные ЕК-/Т-клеточные Л и опухоли с системными проявлениями Т-клеточный лейкоз/лимфома взрослых Лимфома маргинальной зоны Первичная лимфома экссудатов, В-крупноклеточная лимфома, ассоциированная с мультицентрической болезнью Кастаньяна Плазмобластная лимфома, лимфома Беркитта, диффузная В-крупноклеточная лимфома, классическая лимфома Ходжкина</p>	<p>HHV-4/EBV (вирус Эпштейна – Барр) HTLV1 (вирус Т-клеточного лейкоза/лимфомы взрослых) <i>H. pylori</i>, <i>B. burgdorferi</i>, <i>C. jejuni</i>, вирус гепатита С, другие HHV-8/KSHV (вирус саркомы Капоши) EBV (часть случаев)</p>
<p align="center">Л с нарушениями регуляции апоптоза</p>	
<p>Фолликулярная лимфома MALT-лимфома</p>	<p><i>BCL2/IGH</i> <i>API2/MALT1</i> и варианты</p>
<p align="center">Л с нарушением регуляции клеточного цикла</p>	
<p>Лимфома из клеток мантийной зоны Лимфома Беркитта</p>	<p><i>CCND1/IGH</i> <i>MYC/IGH</i> и варианты</p>
<p align="center">Л с нарушениями регуляции сигнальных путей клетки и транскрипционных факторов</p>	
<p>Анапластическая крупноклеточная лимфома Диффузные В-крупноклеточные лимфомы</p>	<p><i>NPM/ALK</i> и варианты <i>BCL6, NFκB, Stat6</i></p>
<p align="center">Л, ассоциированные с гиперчувствительностью организма, врожденной или приобретенной</p>	
<p>Т-клеточная лимфома, ассоциированная с энтеропатией Экстранодальные и системные EBV⁺ Т/ЕК Гепатоспленическая Т-клеточная лимфома Лимфоматоидный гранулематоз Лимфома Беркитта Посттрансплантационные и другие ятрогенные лимфопролиферативные заболевания</p>	<p>Генетические, аллергия к белку пшеницы Генетические, реакция организма на EBV Иммуносупрессия в комбинации с хронической антигенной стимуляцией Частичная дисфункция иммунной системы и EBV Поликлональная активация В-клеток с или без иммуносупрессии (малярия, ВИЧ) Ятрогенная иммуносупрессия</p>

- лимфома Беркитта (40-55%)
- лимфобластная лимфома из предшественников T- или B-клеток (25-35%)
- диффузная B-крупноклеточная лимфома (10-15%)
- анпластическая крупноклеточная лимфома (10-15%)

Лимфома Беркитта

- сочетание клинических проявлений ОЛ (миелосупрессия, ЛАП, гепатоспленомегалия) и агрессивной лимфомы (мультисистемность поражения: кишечник, почки, средостение, асцит, плеврит)
- экстранодальная локализация
- поражение ЦНС (30%)
- высокий пролиферативный потенциал: время удвоения опухолевой массы 12 часов
- уникальная чувствительность к цитостатикам
- высокий риск синдрома лизиса опухоли
- ранние рецидивы (5% в течение первого года)
- t (2;8), t (8;22)

Лимфобластные лимфомы (Т- и В-клеточные)

- **различная локализация**
- **В-линейные лимфомы - поражение костей, кожи, периферических л/узлов, t (8;14)(q24;q32)**
- **Т-линейные лимфомы - диссеминированный процесс с поражением переднего средостения, часто бластная инфильтрация КМ, t (11;14), t (10;14) t(14;14); t(8;14)(q24;q11)**
- **быстро прогрессирующие высоко агрессивные**
- **рецидивируют в 10-15%, рецидивы обычно ранние**

Диффузные В-клеточные лимфомы

- **самый частый вариант у взрослых**
- **редко у детей до 15 лет**
- **по мнению многих авторов, ДВККЛ у детей и взрослых – разные опухоли с разной биологией и прогнозом**
- **взрослые - прогноз плохой: выживаемость не более 30%**
- **дети - долгосрочная выживаемость при проведении высокодозной химиотерапии 85-90%**

Анапластическая крупноклеточная лимфома

- **характерна $t(2;5)(p23;q35)$**
- **локализация: л/узлы, экстранодально (кожа, кости, легкие, печень)**
- **выраженность общих симптомов, признаки инфекции**
- **ЦНС и средостение поражаются редко**
- **рецидивы в 20% (в основном ранние)**

КЛАССИФИКАЦИЯ НХЛ

Стадии

- У взрослых для стадирования НХЛ применяется международная классификация Ann Arbor (1971 г.) – как и при лимфоме Ходжкина
- У детей - система стадирования по Murphy в зависимости от преимущественной экстранодальной локализацией опухоли

Тжелудок (55–70 %), тонкая (20–35 %) и толстая (5–10 %) кишка

Гистологическая классификация первичных НХЛ ЖКТ

В-клеточные лимфомы:

MALT низкой степени злокачественности

MALT высокой степени злокачественности

(с участками опухоли низкой степени злокачественности или без них)

иммунопролиферативное заболевание тонкой кишки (IPSID) низкой, промежуточной и высокой степени злокачественности

лимфома зоны мантии

лимфомы Беркитта

Т-клеточные лимфомы:

энтеропатия, ассоциированная с Т-клеточной лимфомой (EATCL)

другие типы, не ассоциированные с энтеропатией

КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ПЕРВИЧНЫХ НХЛ ЖКТ

I. стадия

опухоль в пределах ЖКТ

одиочный первичный очаг

множественные первичные очаги в пределах одного органа

II. стадия

опухоль, выходящая за пределы ЖКТ

вовлечение в процесс лимфатических узлов

II1 локальные л/у (парагастральные, параинтестинальные)

II2 отдаленные л/у (мезентериальные, парааортальные, паракавальные тазовые, подвздошные и др. в пределах брюшной полости и забрюшинного пространства)

IIЕ пенетрация серозного покрова с прорастанием прилежащих органов и тканей или без него (поджелудочная железа, ободочная кишка, печень)

IV стадия

поражение ЖКТ с вовлечением в процесс супрадиафрагмальных л/у или диссеминированные экстранодальные очаги с любым объемом поражения лимфатического аппарата