

ВОЛОСАТОКЛЕТОЧНЫЙ ЛЕЙКОЗ

ИЩЕНКО РОМАН
603-Я ГРУППА
ЛЕЧЕБНЫЙ ФАКУЛЬТЕТ

2016г.



Волосатоклеточный лейкоз –это хроническое лимфопролиферативное заболевание, поражающее костный мозг и селезенку. Его субстратом являются лимфоидные клетки В-клеточного происхождения с характерной морфологией- крупные размеры, округлое ядро и тонкие выросты-волоски цитоплазмы.



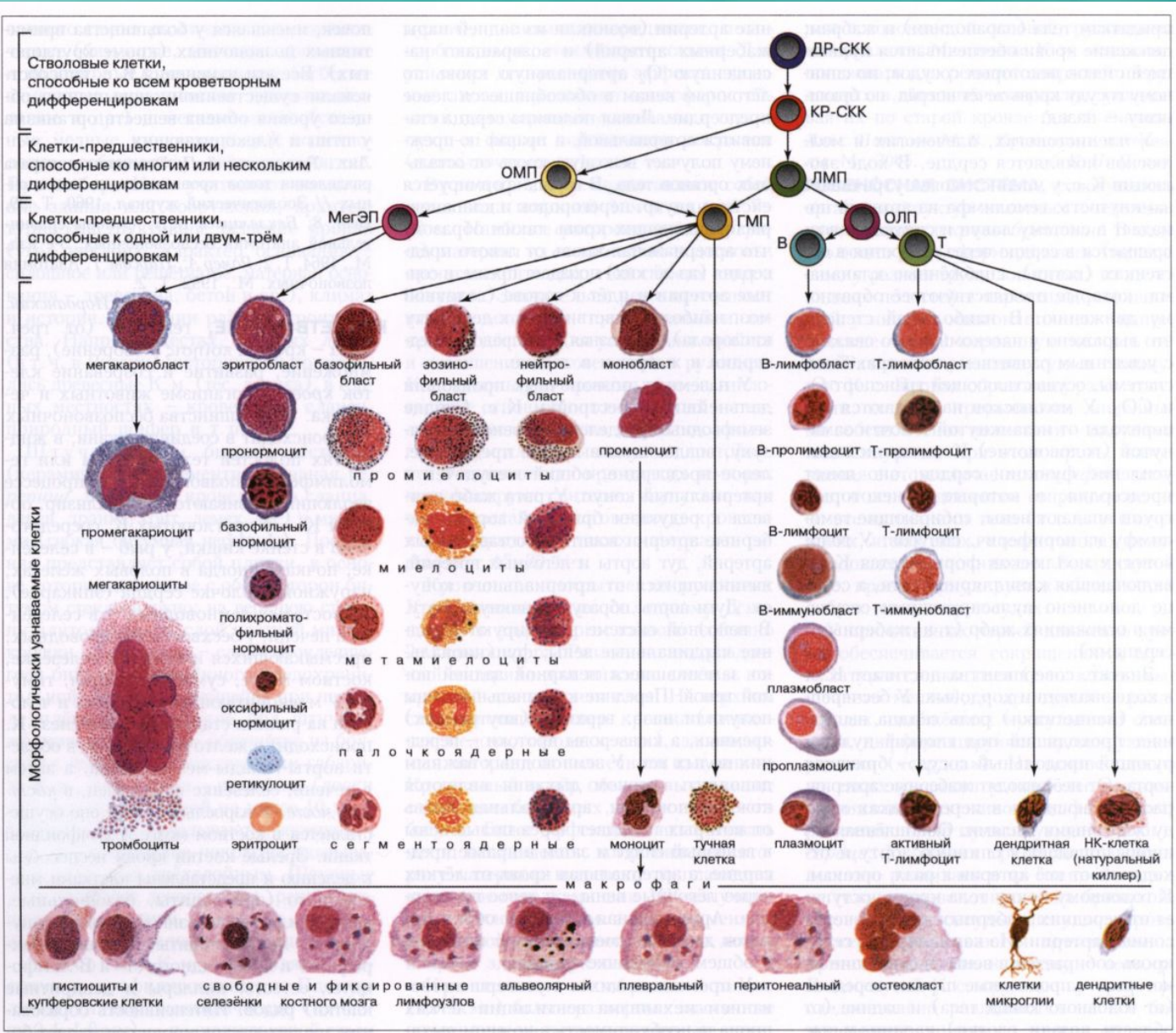


Схема кроветворения: СКК – стволовые кроветворные клетки, ДР – длительно репопулирующие, КР – коротко репопулирующие, ОМП – общий миелоидный предшественник, МегЭП – мегакариоцитарно-эритроидный предшественник, ЛМП – лимфомиелоидный предшественник, ГМП – гранулоцитарно-макрофагальный предшественник, ОЛП – общий лимфоидный предшественник, В – клетка-предшественник В-лимфоцитов, Т – клетка-предшественник Т-лимфоцитов.

Эпидемиология

- 2 % всех лейкозов взрослых
- 8 % хронических лейкозов
- Соотношение мужчин и женщин 2-4:1
- Медиана возраста 50 лет



Естественное течение ВКЛ варьирует от доброкачественного с медленным нарастанием проявлений заболевания в течение многих лет, до быстрого прогрессирования с появлением симптоматической цитопении и/или спленомегалии.



Жалобы

Обусловленные цитопенией :

- Симптомы анемии: слабость, повышенная утомляемость;
- Симптомы тромбоцитопении: петехии, носовые кровотечения;
- Симптомы нейтропении: инфекционные заболевания.

Обусловленные спленоомегалией

- Боли и тяжесть в левом подреберье.



Физикальное обследование и инструментальная диагностика(узи ,кт органов брюшной полости)

- Спленомегалия
- Гепатомегалия
- Увеличение висцеральных лимфатических узлов
- Поражение негемопозитических органов (кожа, кости, легкие,,плевра,почки,ЦНС,сетчатка глаза, молочная железа)

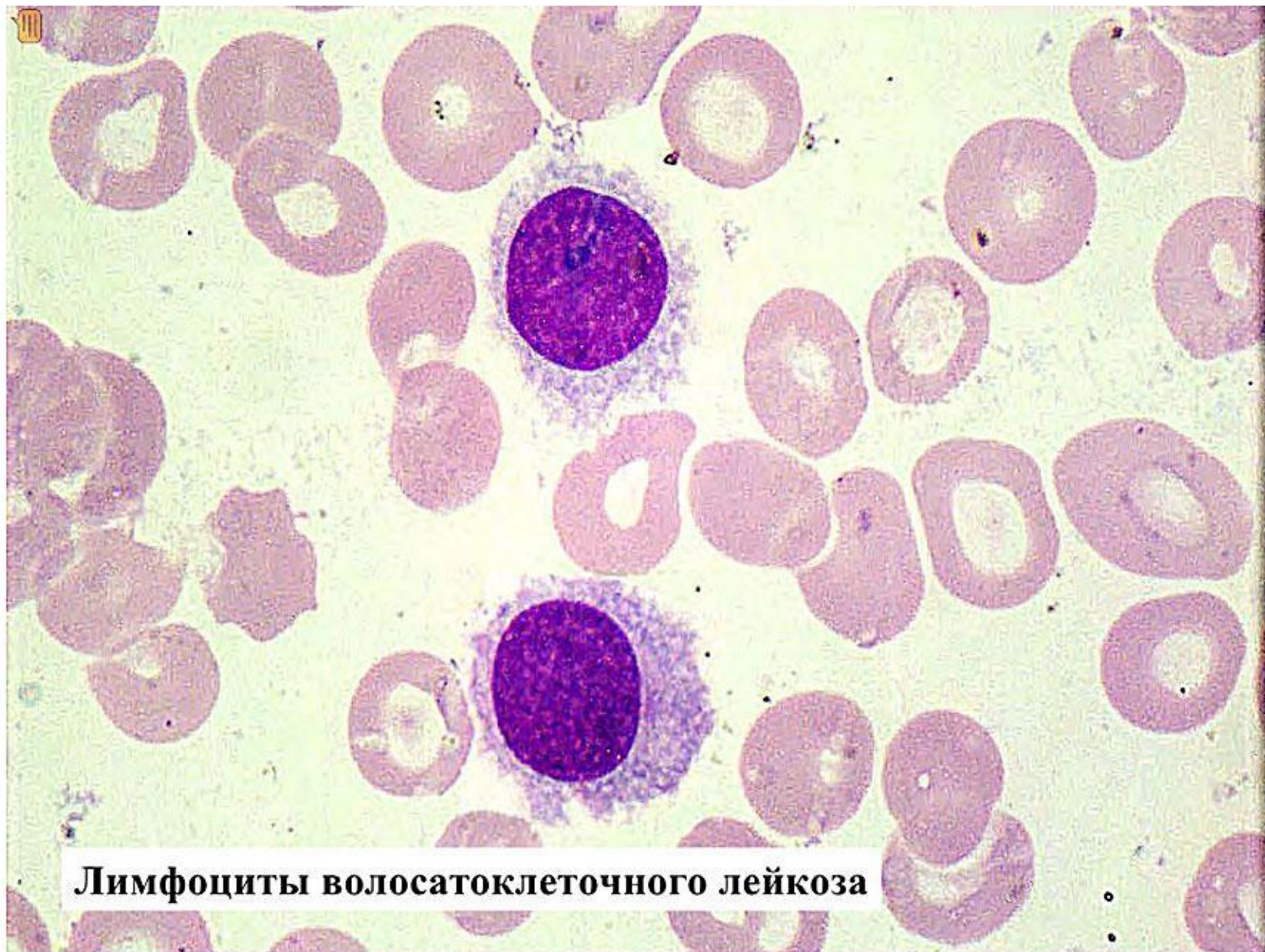


Нормальная селезенка



Спленомегалия .





Лимфоциты волосатоклеточного лейкоза

Лабораторные данные



3. Определение тартрат-устойчивой кислой фосфатазы (TRAP) в лимфоцитах крови и/или костного мозга. Положительная реакция ворсинчатых лимфоцитов на TRAP.
5. Определение иммунофенотипа лимфоцитов крови или костного мозга методом проточной цитометрии.
Иммунофенотип лимфоидных клеток, специфичный для ВКЛ:
клон В-лимфоцитов (κ или λ), экспрессирующих маркеры CD19, CD20(ярко), CD22(ярко), sIg, CD25, CD11c; CD103, FMC7, CD123, CD85; отсутствие экспрессии маркеров CD5, CD10, CD23, CD43.
6. Определение мутации BRAF V600E в лимфоцитах крови или костного мозга.



Схемы лечения.

- Кладрибин.

0,1 мг/кг/сут x 7 дней подкожно * . или •

0,14 мг/кг/сут x 5 дней подкожно * .

- или Пентостатин



Критерии ремиссии

Полная ремиссия:

- Отсутствие цитопении: гемоглобин > 120 г/л; нейтрофилы $> 1,5 \times 10^9$ /л; тромбоциты $> 100 \times 10^9$ /л.
- Отсутствие органомегалии: нормализация размеров селезенки, висцеральных лимфоузлов.
- Отсутствие «ворсинчатых» лимфоцитов в периферической крови и $< 1\%$ в костном мозге.

Частичная ремиссия:

- Отсутствие цитопении: гемоглобин > 120 г/л; нейтрофилы $> 1,5 \times 10^9$ /л; тромбоциты $> 100 \times 10^9$ /л.
- Уменьшение органомегалии и инфильтрации костного мозга более чем на 50%.
- Отсутствие «ворсинчатых» лимфоцитов в периферической крови, но $>5\%$ в костном мозге.



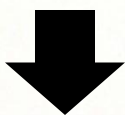
Терапия рефрактерных форм

- Добавление к аналогу пурина **ритуксимаба**
- **Интерферон-α**
- **Бендамустин** предпочтительно в сочетании с ритуксимабом
- Применении ингибитора мутации BRAFV600E – препарата **вемурафениб**
- **Спленэктомия**



Терапия рецидивов

Ремиссия более
2-х лет

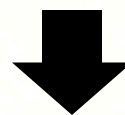


Тот же аналог
пурина, что и в
первой линии

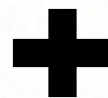


Ретуксимаб

Ремиссия менее
2-х лет



Замена
кладрибина
на пентостатин или
наоборот



Ретуксимаб

