



ХРОНИЧЕСКИЙ ЛИМФОЦИТАРНЫЙ ЛЕЙКОЗ / ЛИМФОМА ИЗ МАЛЫХ ЛИМФОЦИТОВ

Материалы подготовлены при поддержке компании АО «Санофи Россия» и предназначены для использования пациентскими организациями в рамках информационной деятельности. **Представленная информация не заменяет консультацию специалиста, обратитесь к специалисту.**

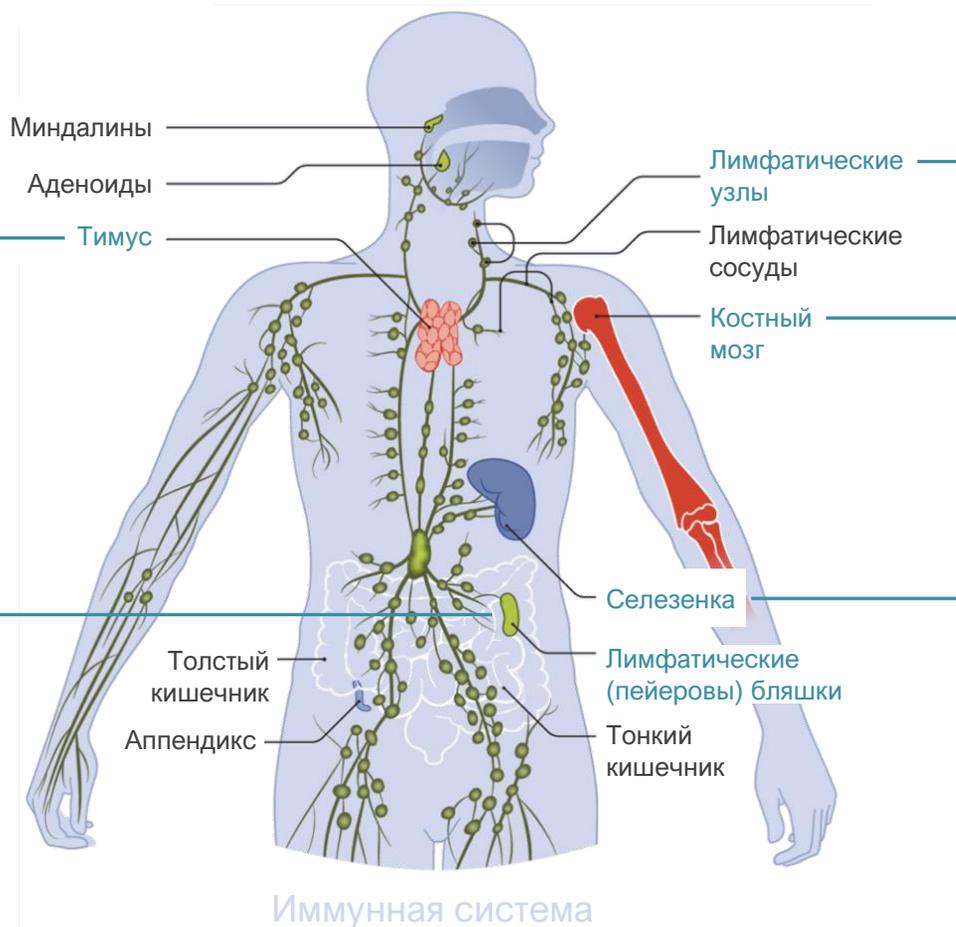
ЛИМФАТИЧЕСКАЯ СИСТЕМА

Тимус (вилочковая железа)

– это небольшой орган, расположенный ниже щитовидной железы, он важен для формирования системы иммунитета. С наступлением полового созревания теряет свою роль и значение.

Лимфатические (пейеровы) бляшки

– это лимфатические узлы в кишечнике, они играют важную роль в защите кишечника и всего организма от инфекций.



Лимфатические узлы

– периферические органы лимфатической системы, основная задача которых состоит в обеспечении **природного фильтра лимфы и иммунной защиты организма.**

Костный мозг

– это губчатая ткань с очень активным кровоснабжением, заполняет полости внутри многих костей (например, внутри позвонков, таза, бедренных костей, рёбер, лопаток и ключиц). **Основной функцией костного мозга является кроветворение.**

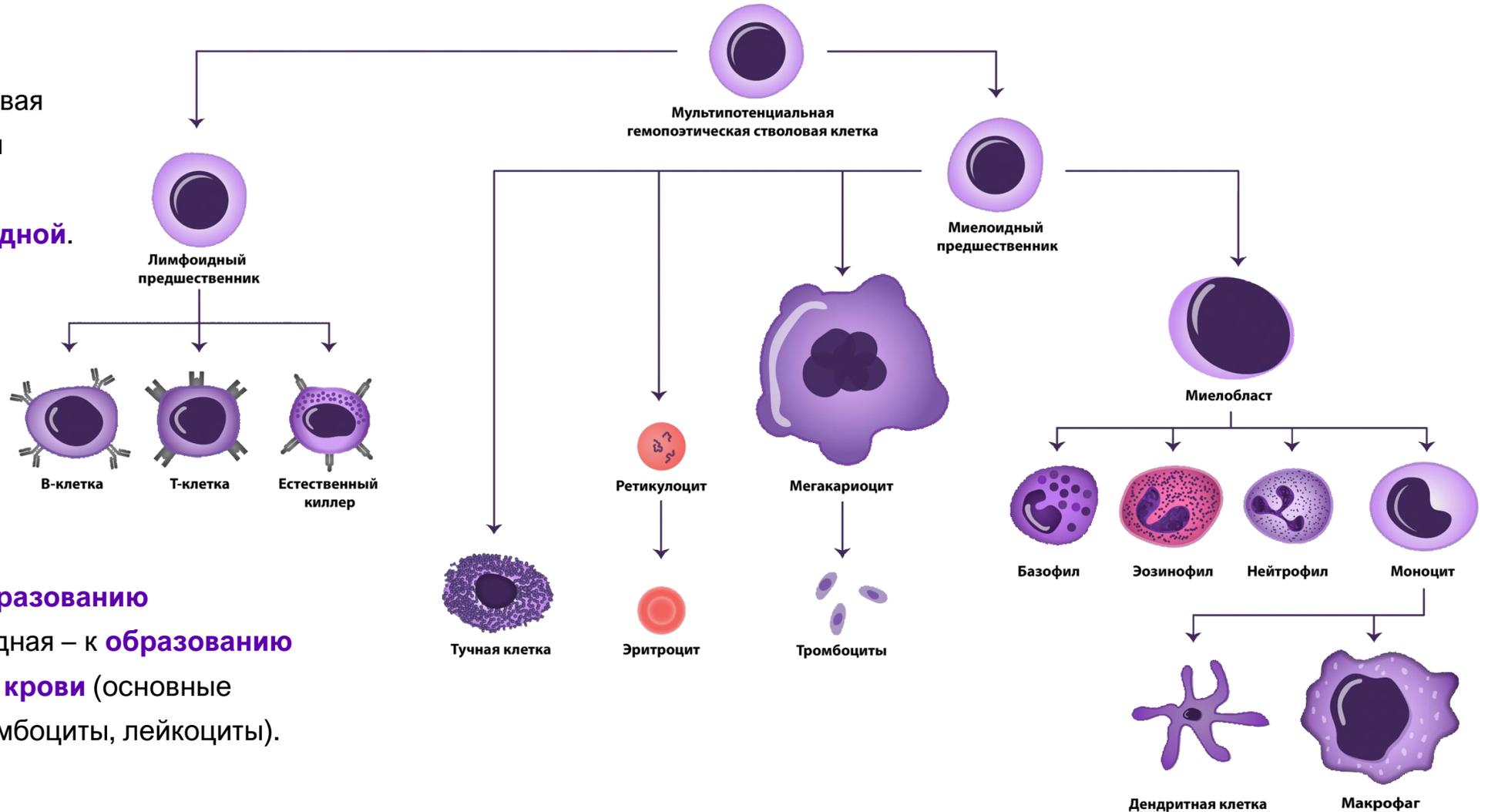
Селезенка

– это мягкий губчатый орган, расположенный прямо под грудной клеткой в верхней левой части брюшной полости, **депонирующий кровь и разрушающим старые эритроциты и тромбоциты**, она также **производит лейкоциты, которые называются лимфоцитами.** Лимфоциты, в свою очередь, **вырабатывают антитела (особые белки, защищающие организм от вторжения инородных веществ)**, тем самым обеспечивая защитную функцию иммунной системы.

1. DeVita, V. T., Jr., Lawrence, T. S., & Rosenberg, S. A. (2019). DeVita, Hellman, and Rosenberg's cancer: Principles & practice of oncology (11th edition) (Винсент Т. ДеВита-младший; Теодор С. Лоуренс, Стивен А. Розенберг (2019). ДеВита, Гельман и Розенберг Рак: Принципы и практика онкологии, 11е издание).
2. <https://www.cancer.org/cancer/non-hodgkin-lymphoma/about/what-is-non-hodgkin-lymphoma.html> (дата доступа: 11.08.22) 3. <https://www.cancer.gov/publications/dictionaries/cancer-terms/def/lymphatic-system> (дата доступа: 11.08.22)

СХЕМА КРОВЕТВОРЕНИЯ

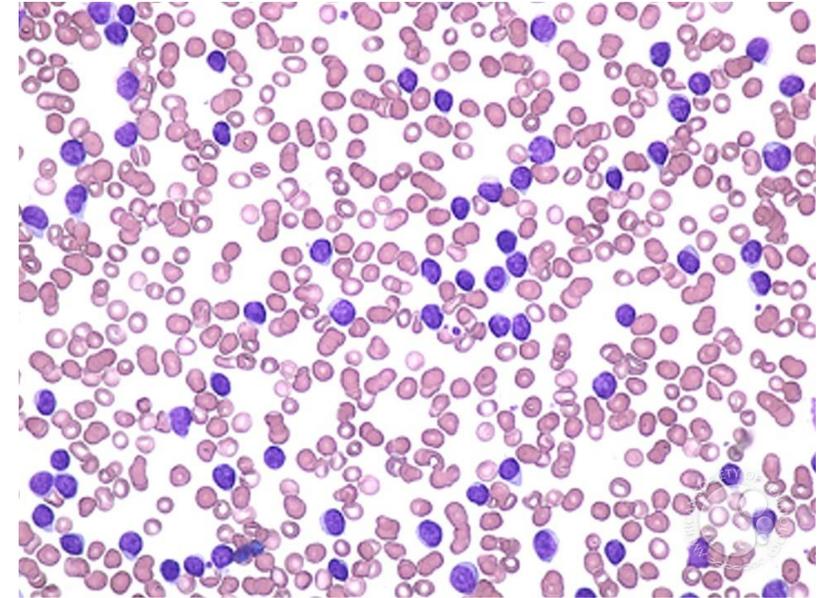
Как видно на рисунке, гемопоэтическая стволовая клетка дает начало двум линиям кроветворения: **лимфоидной** и **миелоидной**.



Лимфоидная ведет к **образованию лимфоцитов**, а миелоидная – к **образованию всех остальных клеток крови** (основные клетки: эритроциты, тромбоциты, лейкоциты).

ЧТО ТАКОЕ ХРОНИЧЕСКИЙ ЛИМФОЦИТАРНЫЙ ЛЕЙКОЗ/ЛИМФОМА ИЗ МАЛЫХ ЛИМФОЦИТОВ?

- **Хронический лимфоцитарный лейкоз (ХЛЛ)** представляет злокачественное заболевание системы крови, при котором происходит повышенная выработка и накопление зрелых В-лимфоцитов. Заболевание называют «хроническим», потому что оно развивается постепенно, как правило, выявляется случайно, не нарушает качества жизни пациента и длительное время может не требовать терапии.
- В настоящее время **причины и факторы, ведущие к развитию заболевания**, остаются неизвестными. Имеются данные о наследственной предрасположенности заболеваемости ХЛЛ.
- ХЛЛ возникает вследствие каких-либо хромосомных поломок и мутаций в В-лимфоцитах. Внешне эти клетки похожи на нормальные, но они не способны в полной мере выполнять свои функции.
- Когда измененные лимфоциты накапливаются преимущественно не в крови или костном мозге, а в лимфатических узлах, заболевание называется **«лимфома малых лимфоцитов»**. Это синоним хронического лимфолейкоза. Эти две болезни имеют одинаковое биологическое происхождение, что отражается в одинаковых подходах к терапии.



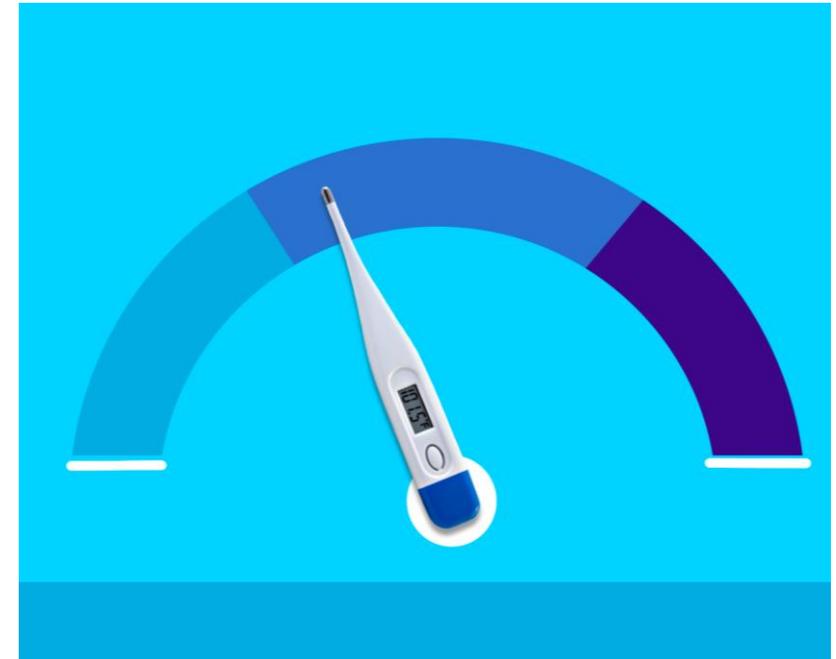
<https://imagebank.hematology.org/image/2045/chronic-lymphocytic-leukemia--1?type=upload> 11/08/22

1. Клинические рекомендации. Хронический лимфоцитарный лейкоз / лимфома из малых лимфоцитов, 2020 https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/134_1 (дата обращения 15.02.2022)
2. Основы патологии заболеваний по Роббинсу и Котрану / Кумар В., Аббас А.К., Фаусто Н., Астер Дж. К.; пер. с англ.; под ред. Е.А. Коган, Р.А. Серова, Е.А. Дубовой, К.А. Павлова. В 3 т. Том 2: главы 11-20. — М.: Логосфера, 2016. — 616 с.
3. DeVita, V. T., Jr., Lawrence, T. S., & Rosenberg, S. A. (2019). Devita, Hellman, and Rosenberg's cancer: Principles & practice of oncology (11th edition) (Винсент Т. ДеВита-младший; Теодор С. Лоуренс, Стивен А. Розенберг (2019). ДеВита, Гельман и Розенберг Рак: Принципы и практика онкологии, 11е издание).

КАКИЕ БЫВАЮТ СИМПТОМЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ?

Часто заболевание выявляется случайно. Ко времени постановки диагноза может не быть никаких клинических симптомов, и пациент не предъявляет никаких жалоб.

- Если же симптоматика все же присутствует, то и она имеет неспецифический характер. Это может быть **бессимптомное увеличение лимфатических узлов** различной локализации, селезенки, миндалин.
- При снижении количества эритроцитов и возникновении анемии беспокоят **быстрая утомляемость, легкая усталость, сонливость, одышка.**
- Характерными проявлениями ХЛЛ являются **повышение температуры тела более 2 недель подряд без признаков воспаления, сильная потливость, особенно во время сна, потеря аппетита и похудание.** Эти симптомы называются «конституциональными» и являются показаниями к началу терапии.
- Но наиболее частыми клиническими проявлениями, которые возникают по мере увеличения количества измененных лимфоцитов, являются **иммунодефицит** и снижение сопротивляемости к бактериальным, вирусным и грибковым инфекциям – возрастает частота простудных заболеваний, герпетических высыпаний и т. д., причем эти заболевания протекают длительно и плохо поддаются лечению. Это касается и коронавирусной инфекции.



КАК СТАВИТСЯ ДИАГНОЗ ХЛЛ/ЛМЛ?



Сбор анамнеза и физикальный осмотр



Анализы крови

Увеличение количества лейкоцитов за счет лимфоцитов – абсолютный лимфоцитоз (исключение – лимфома из малых лимфоцитов, когда при относительно нормальном анализе крови преобладает увеличение лимфатических узлов)



Проточная цитометрия

Образец крови после окрашивания специальными красителями помещается в аппарат, который регистрирует определенные параметры на поверхности или внутри клеток (маркеры)



Лучевые (визуальные) методы исследования

Для определения степени распространения болезни по организму применяют рентгеновское, ультразвуковое исследование (УЗИ) и компьютерную томографию (КТ), иногда - позитронно – эмиссионная томография (ПЭТ)



Исследование костного мозга и лимфатических узлов

Для анализа используют образцы тканей костного мозга и лимфатических узлов, полученные в результате биопсии этих органов, исследуют их клеточный состав под микроскопом и проводят дополнительные диагностические тесты



Молекулярно-цитогенетические исследования

Используются для поиска определенных генетических или хромосомных изменений (мутаций) в клетках опухоли. Определение мутационного статуса IGHV - генов, кодирующих переменные регионы иммуноглобулинов В-клеточного рецептора. Цитогенетическое исследование методом FISH. Цитогенетическое исследование методом стандартного кариотипирования

1. Клинические рекомендации. Хронический лимфоцитарный лейкоз (проект рекомендаций). Разработчики: Ассоциация онкологов России; Российское общество онкогематологов; Национальное гематологическое общество; Национальное общество детских гематологов и онкологов. 2021-2022 г. <https://rusioncohem.ru/klinrec/3348-2/> (дата обращения 21.06.2022 г.)
2. DeVita, V. T., Jr., Lawrence, T. S., & Rosenberg, S. A. (2019). DeVita, Hellman, and Rosenberg's cancer: Principles & practice of oncology (11th edition) (Винсент Т. ДеВита-младший; Теодор С. Лоуренс, Стивен А. Розенберг (2019). ДеВита, Гельман и Розенберг Рак: Принципы и практика онкологии, 11е издание).

ЛЕЧЕНИЕ ХЛЛ/ЛМЛ

- Лечение ХЛЛ зависит от многих факторов, включая молекулярно – биологические особенности опухолевых клеток, степени ее распространения (стадии заболевания), возраста пациента и общего состояния здоровья.
- Часто ХЛЛ прогрессирует очень медленно, поэтому не всем пациентам необходимо сразу начинать терапию. В этом случае применяют тактику выжидательного наблюдения: лечение не начинают, пока болезнь не начнет прогрессировать.

Показания к началу терапии:

- появление анемии или снижение количества тромбоцитов из – за прогрессии заболевания,
- быстрый рост лимфатических узлов и/или селезенки,
- удвоение лейкоцитов в два раза менее, чем за 6 месяцев
- появление «конституциональных» симптомов: слабость, потливость, немотивированное снижение веса, лихорадка без признаков инфекции.

ЛМЛ – лимфома из малых лимфоцитов, ХЛЛ – хронический лимфоцитарный лейкоз

ОПЦИИ ТЕРАПИИ

Химиотерапия

Иммунотерапия моноклональными антителами

Трансплантация стволовых клеток крови

Таргетная терапия

1. Клинические рекомендации. Хронический лимфоцитарный лейкоз (проект рекомендаций). Разработчики: Ассоциация онкологов России; Российское общество онкогематологов; Национальное гематологическое общество; Национальное общество детских гематологов и онкологов. 2021-2022 г. <https://rusoncohem.ru/klinrec/3348-2/> (дата обращения 21.06.2022 г.)
2. DeVita, V. T., Jr., Lawrence, T. S., & Rosenberg, S. A. (2019). DeVita, Hellman, and Rosenberg's cancer: Principles & practice of oncology (11th edition) (Винсент Т. ДеВита-младший; Теодор С. Лоуренс, Стивен А. Розенберг (2019). ДеВита, Гельман и Розенберг Рак: Принципы и практика онкологии, 11е издание).

Материалы подготовлены при поддержке компании АО «Санофи Россия» и предназначены для использования пациентскими организациями в рамках информационной деятельности. Представленная информация не заменяет консультацию специалиста, обратитесь к специалисту.

АО «Санофи Россия»
125009, Россия, Москва
ул. Тверская, дом 22
Тел.: +7 (495) 721 14 11
www.sanofi.ru