

Острые лимфобластные лейкозы (лимфома из клеток-предшественников) — быстро прогрессирующие опухоли из незрелых лимфоцитов (лимфобластов), бывают чаще у детей и лиц молодого возраста. Различные опухоли из лимфобластов морфологически **практически неразличимы**

, имеют сходные клинические признаки. Пре-В-лимфобластные опухоли протекают как лейкозы с массивным поражением костного мозга и бластными клетками в периферической крови. Пре-Т-лимфобластные опухоли могут иметь первичную локализацию в тимусе, где в норме происходит дифференцировка Т-лимфоцитов. Их выявляют как массивный инфильтрат в средостении, с последующей быстрой трансформацией в лейкоз.

Проявления острого лейкоза практически не зависят от его цитогенеза. Характерно острое начало. Клинические признаки вызваны недостаточностью гемопоэза, что приводит к анемии, рецидивирующим инфекциям и кровотечениям.

Морфология. Лейкозная инфильтрация выражена наиболее резко в костном мозге, селезёнке, лимфатических узлах, лимфатическом аппарате желудочно-кишечного тракта, почках и вилочковой железе. Костный мозг губчатых и трубчатых костей малиново-красный, сочный. При исследовании аспиратов костного мозга ткань практически лишена жира и состоит из бластов. Нормальные элементы **гемопоэза** (особенно нейтрофилы и мегакариоциты) крайне редки. Кроме того, наблюдают разрастание ткани костного мозга по каналам тел трубчатых костей. Раннее метастазирование и интенсивный рост опухолевой ткани ведёт к генерализованной лимфаденопатии, спленомегалии и

гепатомегалии

(эти симптомы более выражены при лимфобластном лейкозе, чем миелобластном). Селезёнка становится сочной и красной, рисунок её стерт. Значительно увеличены лимфатические узлы (средостения, брыжеечные), на разрезе их ткань бело-розовая, сочная. Такой же вид имеет вилочковая железа, иногда достигающая гигантских размеров. У детей лимфоидная опухоль тимуса (опухоль Штернберга) может предшествовать развитию

Т-клеточного типа

острого лимфобластного лейкоза. Нередко лейкозный инфильтрат выходит за пределы вилочковой железы и прорастает ткани переднего средостения, сдавливая органы грудной клетки.

В связи с инфильтрацией клетками опухоли костного мозга возможны боли в костях. Для всех лейкозов, но в большей степени для лимфобластного, характерно поражение ЦНС, связанное с инфильтрацией клетками опухоли мягкой мозговой оболочки (нейролейкоз). Известно, что озлокачествлённые клетки при остром лимфобластном лейкозе накапливаются в субарахноидальном пространстве, где они избегают

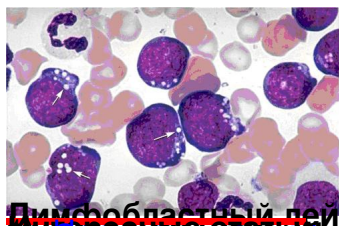
разрушающего действия лекарственных средств (кроме больших доз метотрексата). В ликворе, заполняющем это пространство, эффективные концентрации цитотоксических препаратов не достижимы. Поэтому клетки в субарахноидальном пространстве — потенциальный источник развития нового рецидива опухоли. Источником рецидива острого лимфобластного лейкоза могут стать и скопления опухолевых клеток в половых железах, особенно яичках. При остром нелимфобластном лейкозе вовлечение в процесс мягких мозговых оболочек и яичек наблюдают редко.

У 50% больных количество лейкоцитов в периферической крови увеличено, у 50% может быть нормальным и даже несколько уменьшенным. В мазках крови видно, что большинство форменных элементов — бласты с высоким [ядерно-цитоплазматическим соотношением](#) и хорошо различимыми ядрышками в ядре (рис. 9-6). Постоянно наблюдают анемию и тромбоцитопению. Характерная клетка при остром лейкозе — низкодифференцированная (незрелая) бластная клетка, не проходящая дальнейших этапов дифференцировки.

В условиях *in vitro* клеточные элементы, взятые от больного острым лейкозом, дифференцируются до конечных форм только при добавлении в культуру ткани глюкокортикоидов, гемопоэтических факторов роста и ряда лекарств. Однако лечение острых лейкозов основано на разрушении лейкозных элементов, а не на изменении их созревания.

Диагностика острых лейкозов основана на клинической симптоматике, картинах крови и пунктата костного мозга.

У 75% больных детей наблюдают экспрессию общего (лимфоцитарного) антигена CD10, для взрослых этот показатель ниже. Важный признак, отличающий острый лимфобластный лейкоз от нелимфобластного, — наличие в лимфоидных опухолевых элементах ядерного фермента (ДНК-полимеразной терминальной дезокситрансферазы). Для острого лимфобластного лейкоза характерен ряд хромосомных аномалий. Наблюдают гиперплоидию с числом хромосом 50–60. В 5% случаев выявляют филадельфийскую хромосому $t(9;22)$, ещё у 5% больных (как детей, так и взрослых) — транслокацию другого типа $t(4;11)$. Последняя аберрация характерна также для пациентов до 6-месячного возраста. При В-клеточных острых лимфобластных лейкозах обнаружена транслокация $t(8;14)$, а при Т-клеточных — $t(9;22)$ и $t(4;11)$. Все эти аномалии, особенно обнаруженные после лечения, указывают на плохой прогноз.



~~Лимфобластный лейкоз~~

8) Острый лимфобластный лейкоз