

Экстранодальные формы неходжкинских лимфом

Врач-онколог отделения
химиотерапии
Борсук О.А.



Определение

- Первичная экстранодальная НХЛ-это клинический вариант заболевания с исходным локализованным поражением экстранодальных органов и тканей

Частота в зависимости от локализации

экстранодальной опухоли:

- желудок
39%
- кости
14%
- кольцо Вальдейера
8%
- яичко
7%
- слюнная железа
5%
- кожа
4%
- околоносовые пазухи
4%
- молочная железа
4%
- носоглотка
3%
- кишечник
3%
- Орбита
3%
- яичник
2%
- щитовидная железа
1%
- матка
1%
- лёгкое
1%
- мягкие ткани
1%
- печень
<1%
- почка
- головной мозг
- трахея
- надпочечник
- влагалище

Прогностические группы

- опухоли весьма разнообразны по прогнозу: к благоприятным вариантам (5-летняя выживаемость выше 60%) относятся первичные НХЛ желудочно-кишечного тракта, кольца Пирогова-Вальдейера, орбиты, слюнных желез, легких; в противоположность этому высокой злокачественностью течения отличаются первичные лимфомы яичка и яичников, костей, молочной железы, ЦНС.

Клиническая классификация первичных неходжкинских лимфом желудочно-кишечного тракта

I стадия:

- _ опухоль в пределах желудочно_кишечного тракта
- _ одиночный первичный очаг
- _ множественные первичные очаги в пределах одного органа

II стадия:

- _ опухоль, выходящая за пределы желудочно_кишечного тракта
 - _ вовлечение в процесс лимфатических узлов
- II1 – локальные лимфатические узлы (парагастральные в случае поражения желудка, параинтестинальные при лимфомах любого отдела кишечника)
- II2 – отдаленные лимфатические узлы (мезентериальные при лимфомах кишечника, парааортальные, паракаваальные тазовые, подвздошные и др. в пределах брюшной полости и забрюшинного пространства)

Клиническая классификация первичных неходжкинских лимфом желудочно-кишечного тракта

II E – пенетрация серозного покрова с прорастанием прилежащих органов и тканей или без него (II E – поджелудочная железа; II E – ободочная кишка; II 1 E – печень)

IV стадия:

_ поражение желудочно_кишечного тракта с вовлечением в процесс супрадиафрагмальных лимфатических узлов или диссеминированные экстранодальные очаги с любым объемом поражения лимфатического аппарата

Примечание: основываясь на прогнозе, авторы объединили клинические ситуации с супрадиафрагмальным нодальным поражением и диссеминированным процессом, что привело к отсутствию в классификации III стадии.

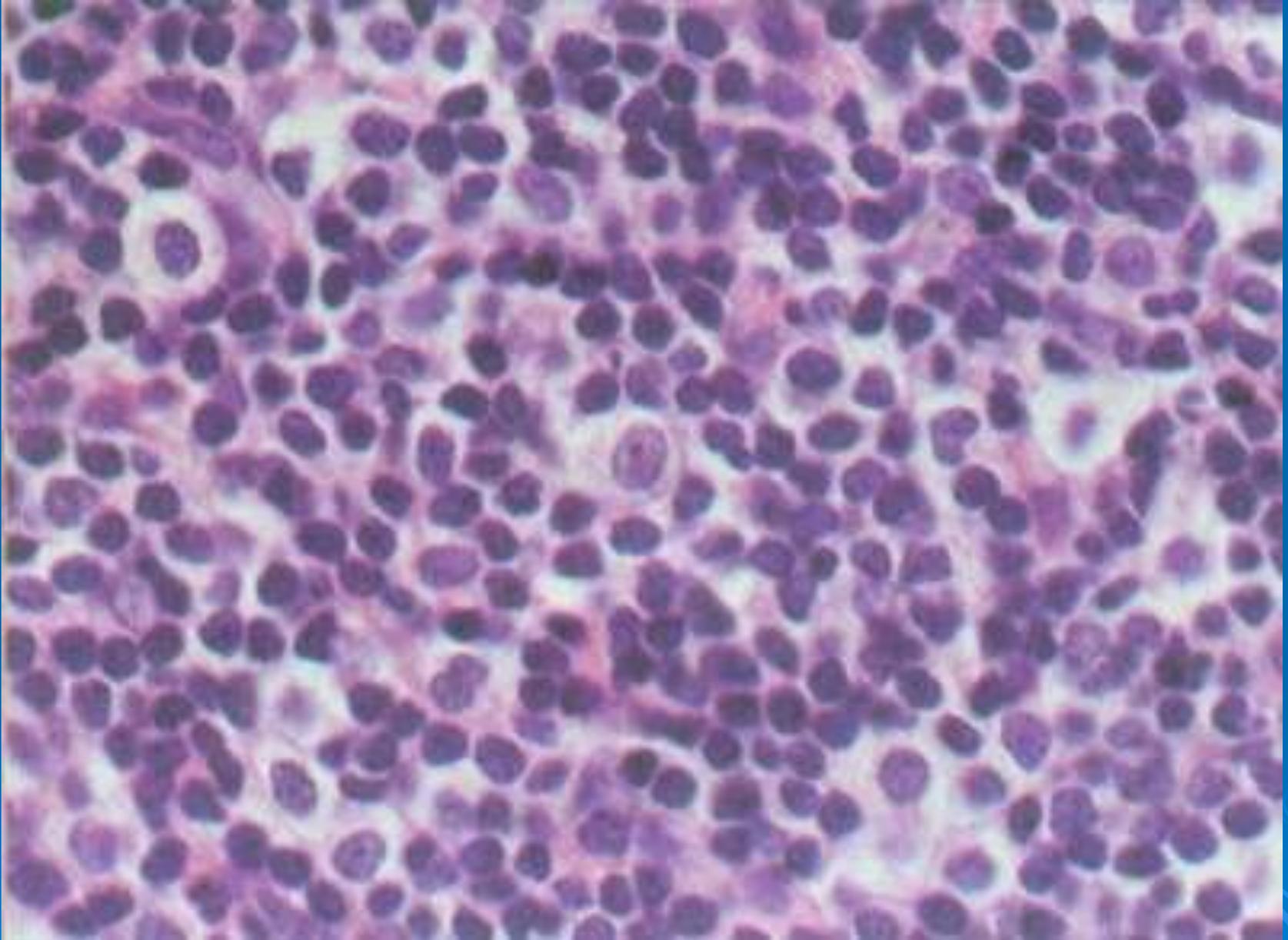
Гистологическая классификация первичных неходжкинских лимфом желудочно-кишечного тракта

В_клеточные лимфомы:

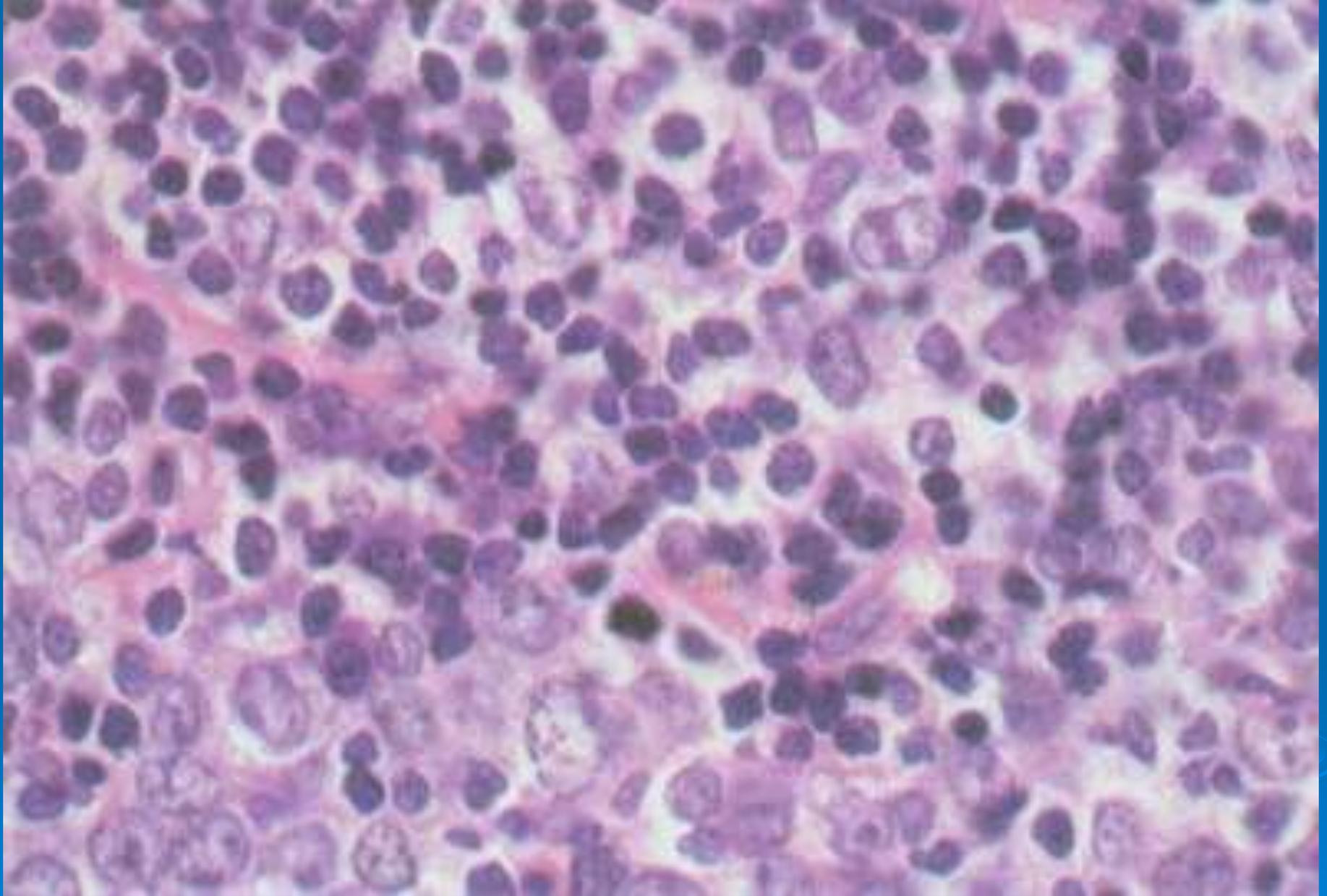
- _ MALT низкой степени злокачественности
- _ MALT высокой степени злокачественности
(с участками опухоли низкой степени злокачественности или без них)
- _ иммунопролиферативное заболевание тонкой кишки (IPSID)
низкой,
промежуточной и высокой степени злокачественности
- _ лимфома зоны мантии
- _ беркиттоподобные лимфомы

T_клеточные лимфомы:

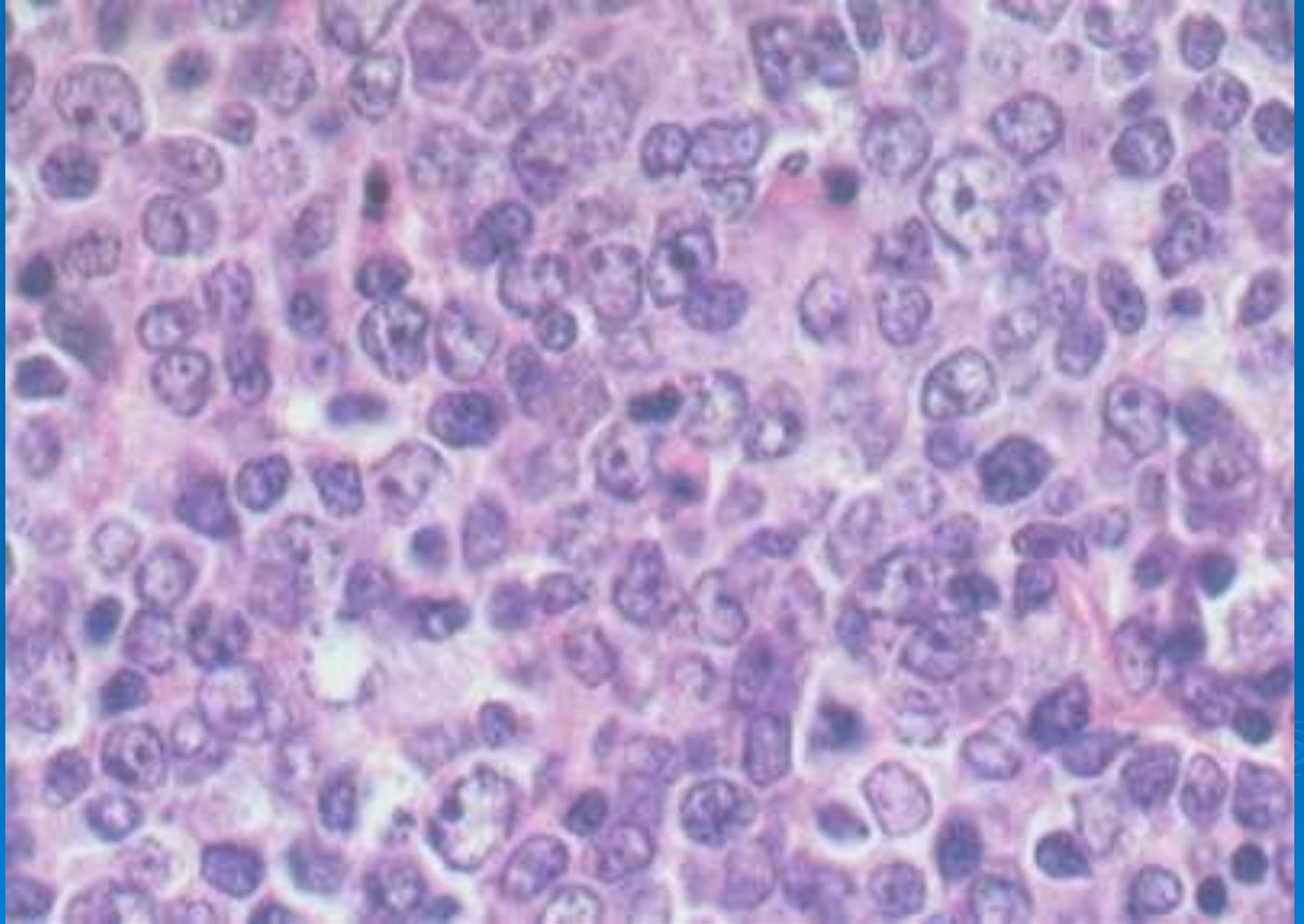
- _ энтеропатия, ассоциированная с T_клеточной лимфомой (EATCL)
- _ другие типы, не ассоциированные с энтеропатией.



MALT-ома низкой степени злокачественности. Гистологический препарат



MALT-ома с признаками трансформации в высокую степень злокачественности.



MALT-омы высокой степени злокачественности.

Неходжкинские лимфомы желудка

- Отличий от других неспецифических заболеваний желудка на ранних стадиях нет
- Особенности: устойчивость симптоматики и частые обострения (≥ 3 -х раз в год)
- Наиболее частый гистологический вариант- MALT-лимфомы

Шкала гистологической оценки динамики MALT-лимфом

Норма

(I. propria). Лимфоидные фолликулы (ЛФ)
отсутствуют

Рассеянные плазматические клетки в lamina
propria

Хронический
активный гастрит

Мелкие скопления лимфоцитов в I. propria.
ЛФ отсутствуют. Лимфоэпителиальные
повреждения

(ЛЭП) отсутствуют

Шкала гистологической оценки динамики MALT-лимфом

Хронический активный
гастрит с выраженным
образованием
лимфоидных
фоликулов

Явно различимые ЛФ,
окружённые мантийной
зоной и
плазматическими
клетками. ЛЭП
отсутствуют

Подозрительная
лимфоидная
инфильтрация *l. propria*,
предположительно –
реактивная

ЛФ окружены малыми
лимфоцитами, которые
диффузно
инфильтрируют *l. propria* и
местами в единичном
количестве проникают в
эпителий

Шкала гистологической оценки динамики MALT-лимфом

Подозрительная лимфоидная
инфильтрация I. propria,
вероятно – лимфома

V-клеточная MALT-лимфома
желудка низкой степени
злокачественности

ЛФ окружены
центроцитоподобными
клетками, которые
диффузно инфильтрируют I.
propria и в виде групп
проникают в эпителий

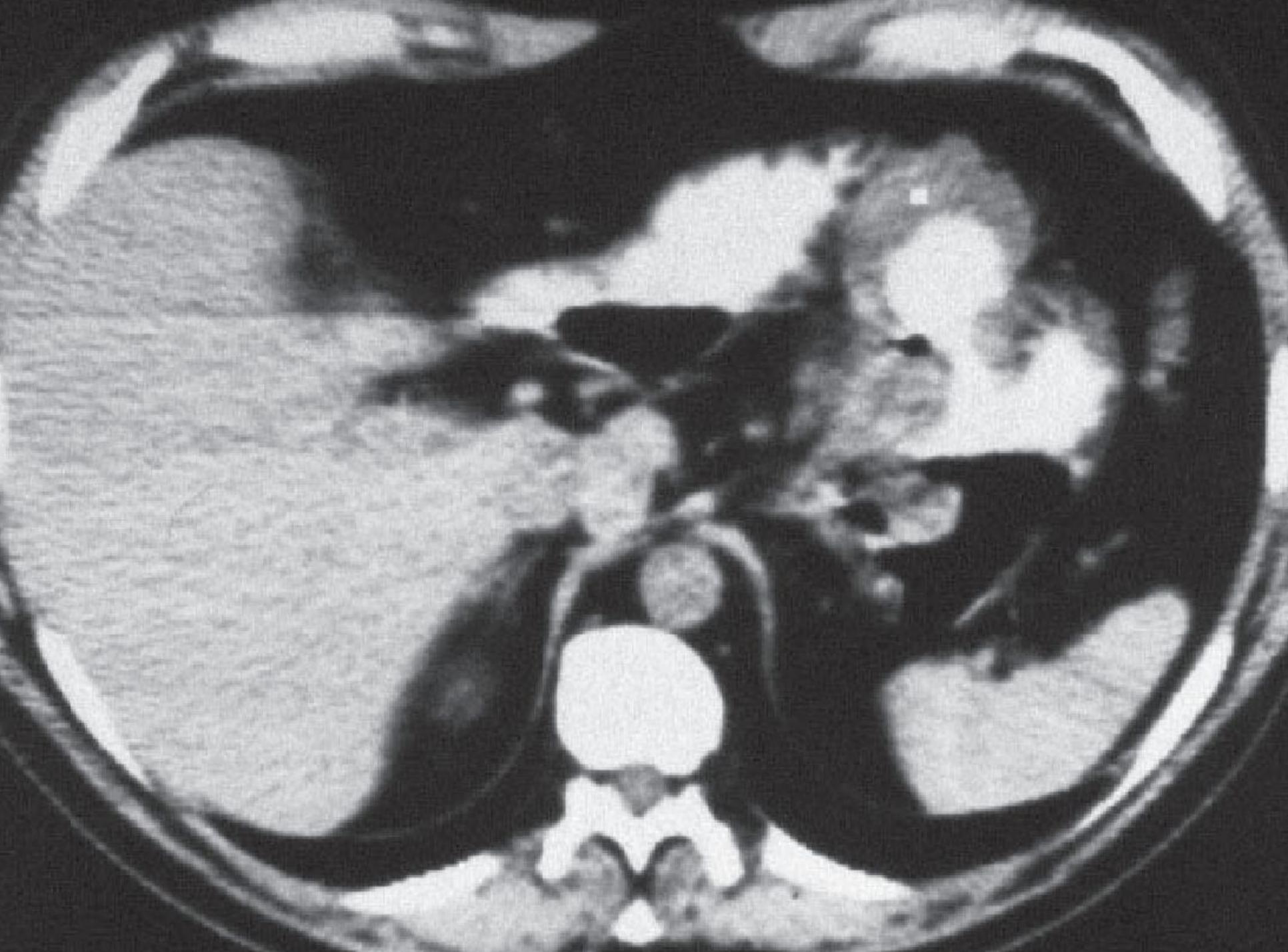
Наличие в I. propria диффузного
инфильтрата из
центроцитоподобных клеток;
выраженные ЛЭП

Клиника лимфом желудка

- На ранних этапах минимальные проявления болевого и диспептического синдромов
- При прогрессировании заболевания выраженный диспептический синдром (изжога, отрыжка воздухом или пищей), эпизодические ноющие боли в эпигастрии, не связанные с приемом пищи
- Дальнейшее прогрессирование ведет к появлению признаков злокачественности: снижение аппетита, похудание, лихорадка



Рис.1 Лимфома желудка.

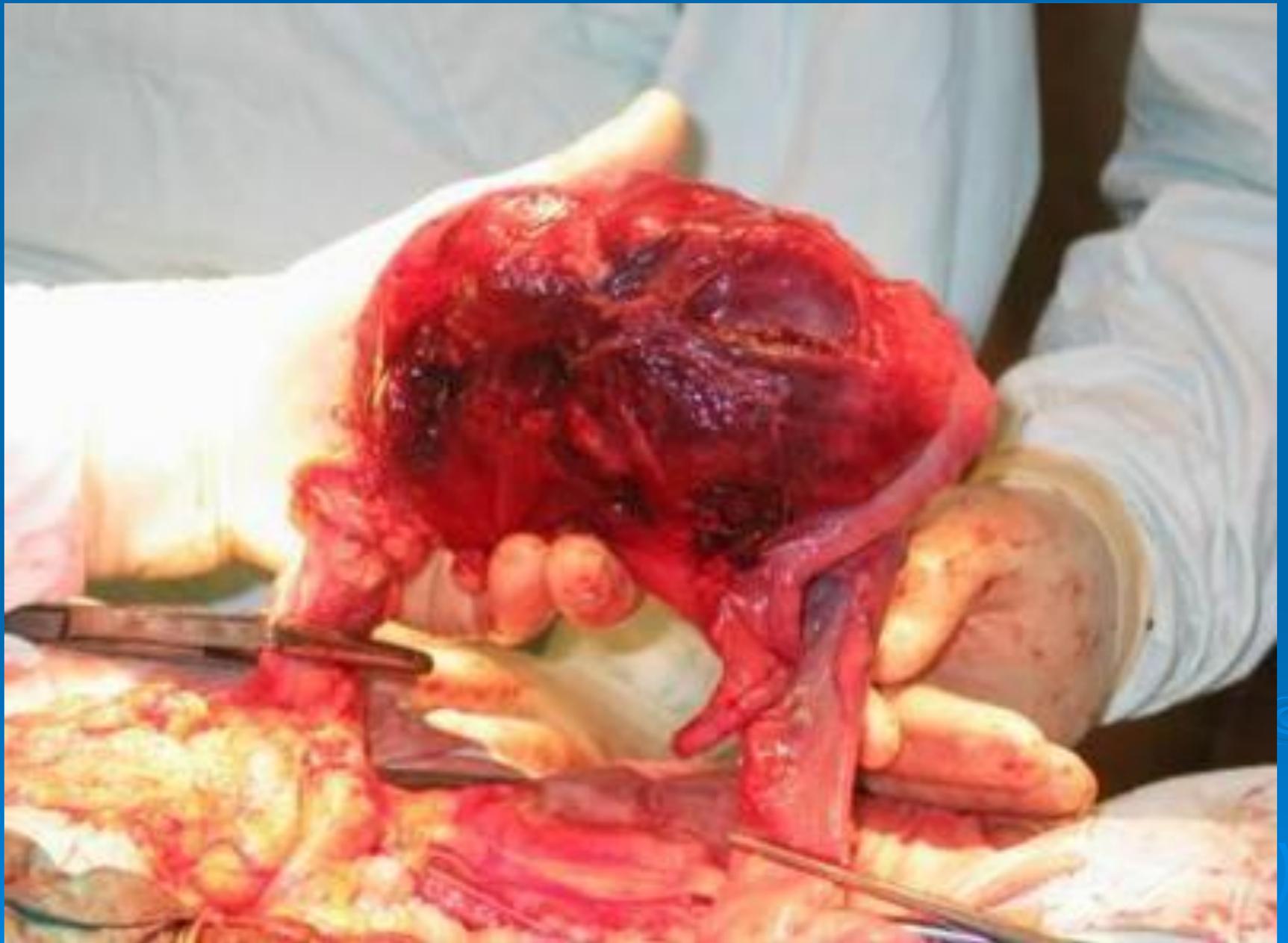


Клиника лимфом тонкой кишки

- Может дебютировать перфорацией
- Может манифестировать абдоминальным болевым синдромом



В-клеточная неходжкинская лимфома с поражением илеоцекального угла.





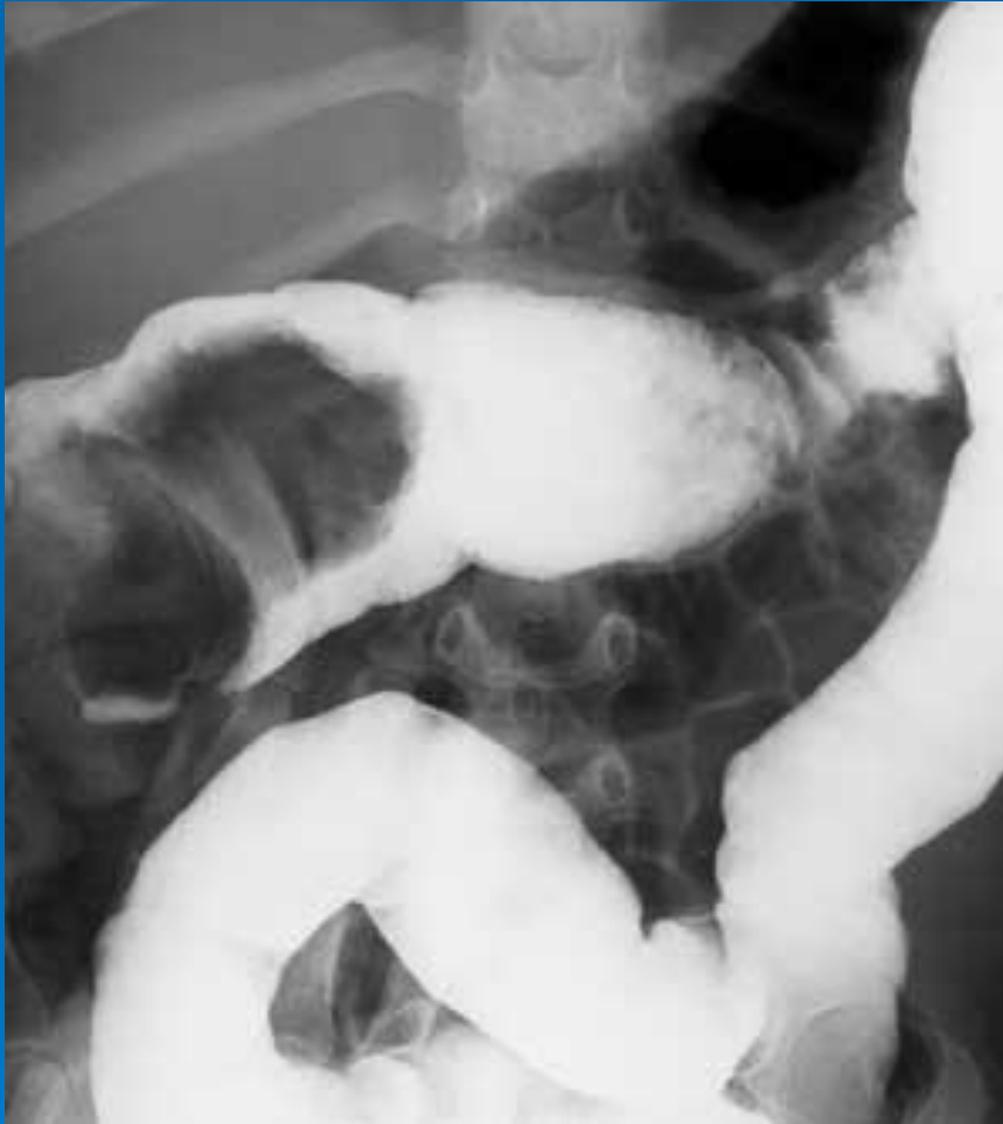
Рентгеновская компьютерная томография

Рис.3 - КТ брюшной полости и забрюшинного пространства. Слева в брюшной полости выявляется опухолевый конгломерат с неровными бугристыми очертаниями, в который вовлечены петли тощей кишки, и конгломерат лимфатических узлов парааортальной области. Изолированный крупный лимфатический узел определяется по левому контуру аорты. В центральных отделах конгломерата визуализируется неравномерной ширины просвет тонкой кишки. Заключение: полученная картина наиболее характерна для лимфомы.

Клиника лимфом толстой кишки

Клиника может напоминать:

- Рак ободочной и прямой кишки
- Неспецифический язвенный колит
- Болезнь Крона



Вовлечение кишечника при неходжкинской лимфоме

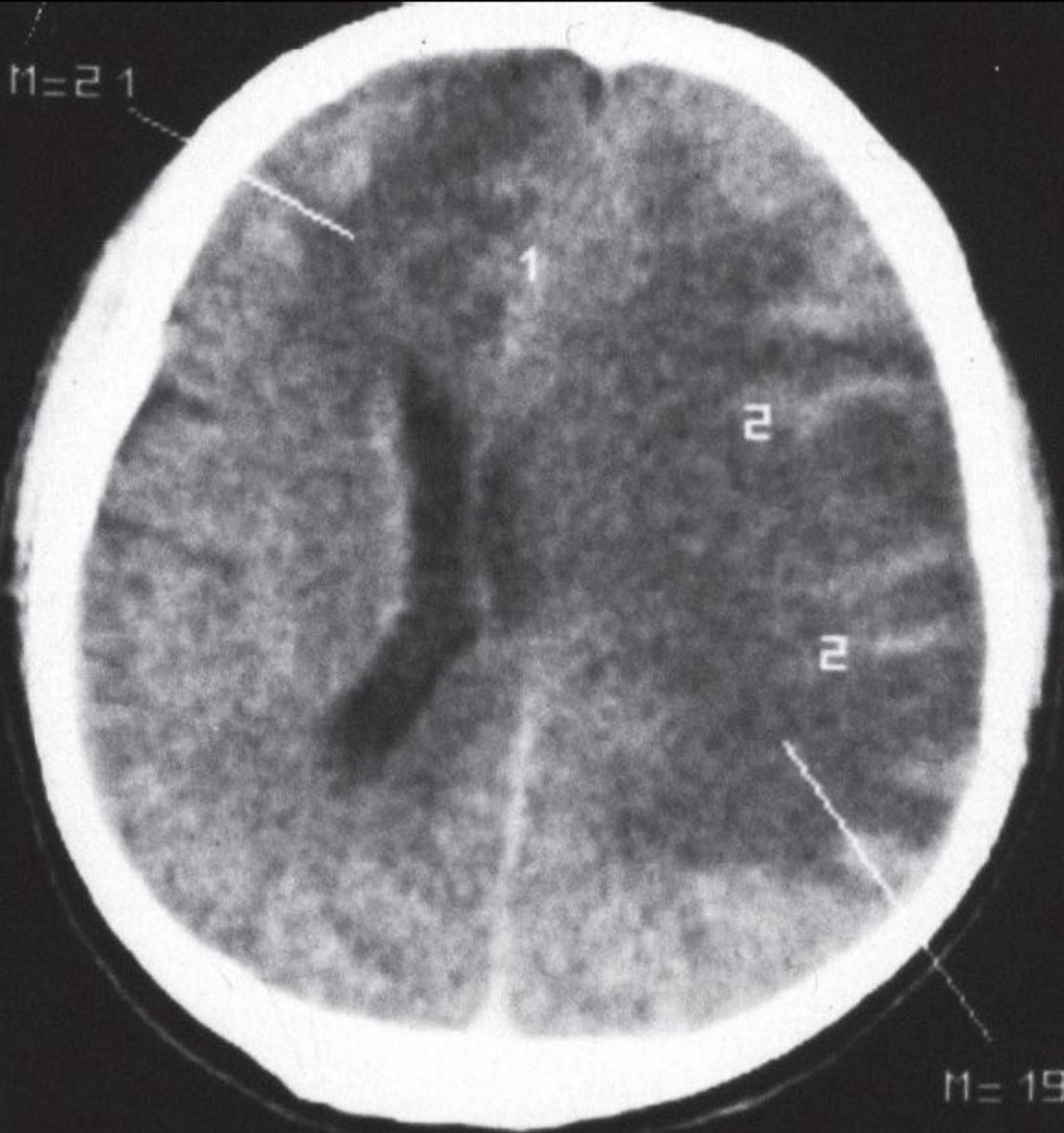
Состояния, ассоциированные с развитием НХЛ ЦНС

- Первичные иммунодефицитные синдромы и заболевания (атаксия-телеангиэктазия, синдром Вискотта-Олдрича и др.)
- ВИЧ-инфекция
- После трансплантации аллогенных солидных органов или костного мозга
- При иммуносупрессивной терапии (особенно метотрексатом) аутоиммунных заболеваний

Клиника НХЛ ЦНС

- Симптомы обусловлены локализацией опухоли в ЦНС и ее размерами
- В 50% случаев локализуется в лобной доле, проявляется головной болью, сонливостью, тревожностью, изменением личности, у 10% эпилептические припадки
- При поражении оболочек (лептоменингеальная форма) наблюдается прогрессирующая слабость в нижних конечностях, дизурия, нарушения сознания

M=21

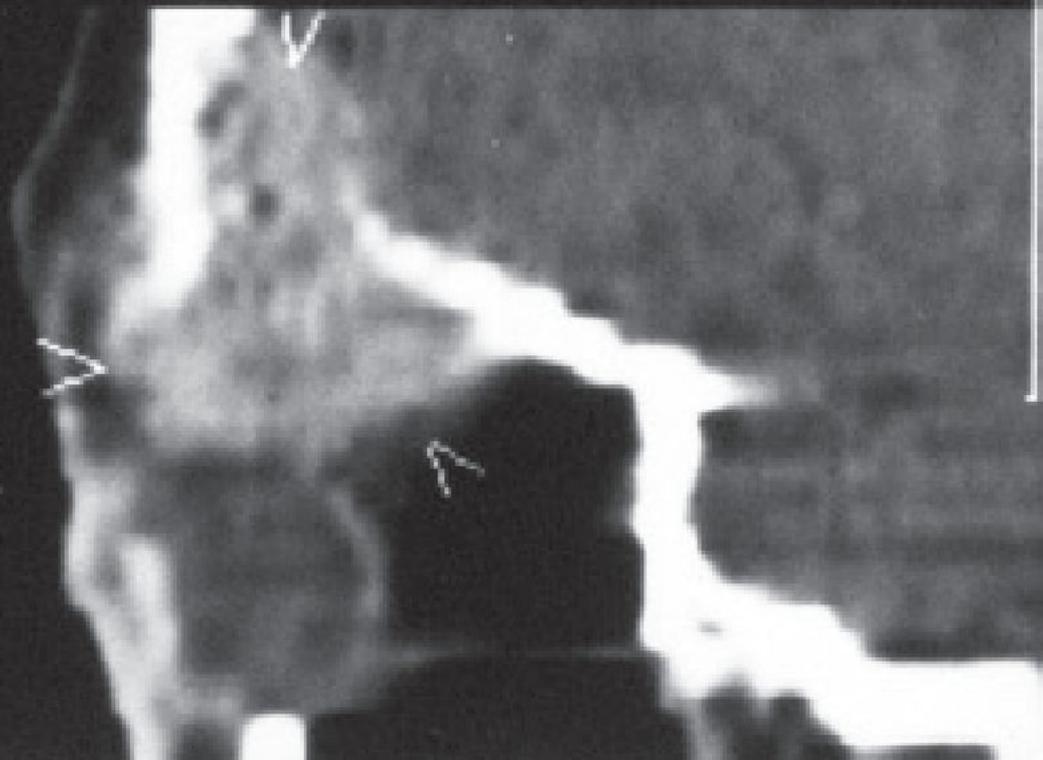
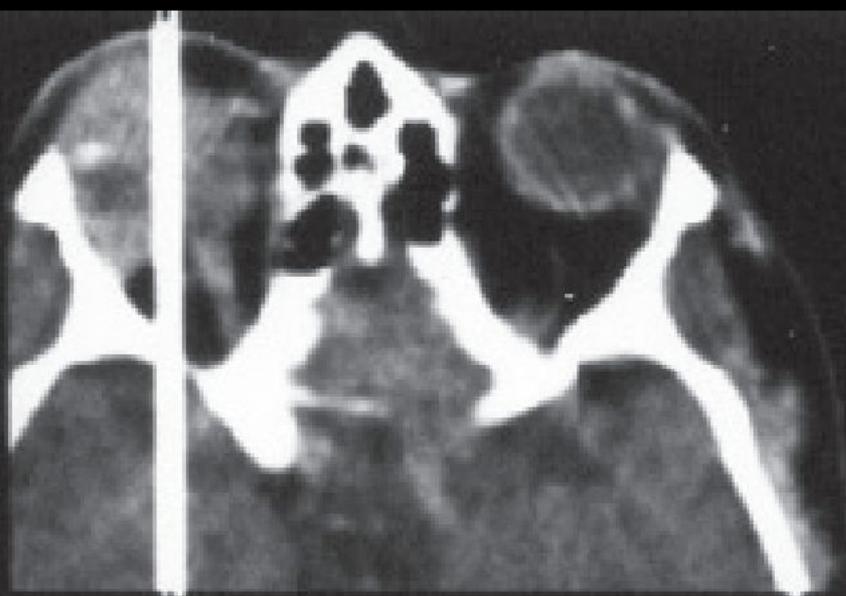


M=19



НХЛ органа зрения

- Чаще поражаются мягкие ткани орбит и придаточного аппарата глаза (96,7% случаев)
Основные симптомы – экзофтальм, ограничение подвижности глаза и диплопия
- Внутриглазные лимфомы (3,4%). Основной симптом – снижение остроты зрения
- По гистологической структуре – наиболее часто мейтотомы (50%)



НХЛ яичка

25-50% всех опухолей яичка

Билатеральное поражение в 15-18%

Характерно:

- отсутствие спонтанных болей, но болезненность при пальпации
- кожа над опухолью подвижна
- отек мошонки

НХЛ костей

- Локальные боли
- Мягкотканевой компонент в зоне поражения (25%)
- Патологические переломы
- Рентгенологические признаки:
литические, смешанные и
склеротические изменения

**Спасибо за
внимание**

