Akutní lymfoblastické leukémie
a
chronické lymfatické leukémie

13.-17.12.2021

Prekurzorová lymfoblastická leukémie/lymfom

Skupina klonálních poruch charakterizovaná proliferací a akumulací nezralých B a T buněk (lymfoblastů).
Nejčastější dětský maligní nádor (incidence více než 7/100.000 pod 4 roky a 3-4/100.000 mezi 5-9 roky).

klinika a etiologie obdobná jako AML
často náhlý začátek, selhání dřeně
nádorová infiltrace - bolesti kostí, lymfadenopatie, HSM, mediastinální tumor, CNS

Prekurzorová lymfoblastická leukémie/lymfom

ALL: masivní postižení kostní dřeně s vyplavováním do krve
LBL: hlavně extramedulární masa

85 % B-ALL/LBL

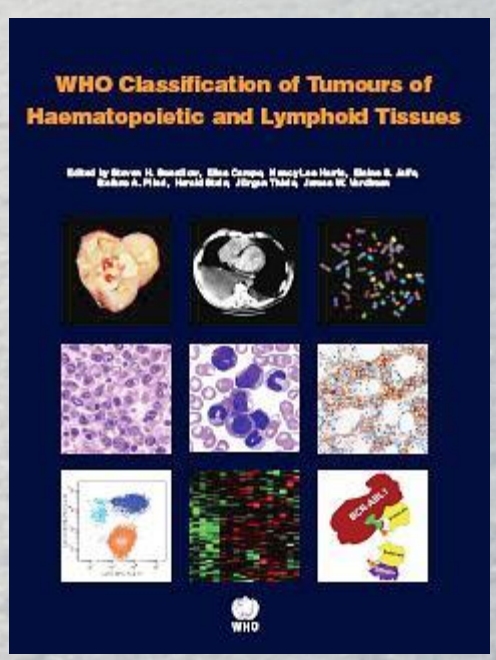
B-ALL: častěji, + postižení CNS, jater, sleziny, varlat
B-LBL: méně často, kůže, měkké tkáně, kosti, uzliny

15 % T-ALL/LBL

T-ALL: hyperleukocytoza a často mediastinální masa;
T-LBL: mediastinální masa s dušností

Klasifikace WHO (update 2016)

PREKURZOROVÉ LYMFOIDNÍ NEOPLÁZIE



B-lymfoblastická leukemie/lymfom
- B-LBL, NOS
- B-LBL s rekurentními genetickými abnormalitami
  - B-LBL s t(9;22)(q34;q11.2); BCR-ABL1
  - B-LBL s t(v;11q23); přestavba KMT2A
  - B-LBL s t(12;21)(p13;q22); ETV6-RUNX1
  - B-LBL s hyperdiploidií
  - B-LBL s hypodiploidií
  - B-LBL s t(5;14)(q31;q32); IL3-IGH
  - B-LBL s t(1;19)((q23;p13.3); TCF3-PBX1
  - *B-LBL, BCR/ABL1-like*
  - *B-LBL s iAMP21*

T-lymfoblastická leukemie/lymfom
- *Lymfoblastická leukemie z časných prekurzorových T buněk*

Lymfoblastická leukemie/lymfom z NK buněk

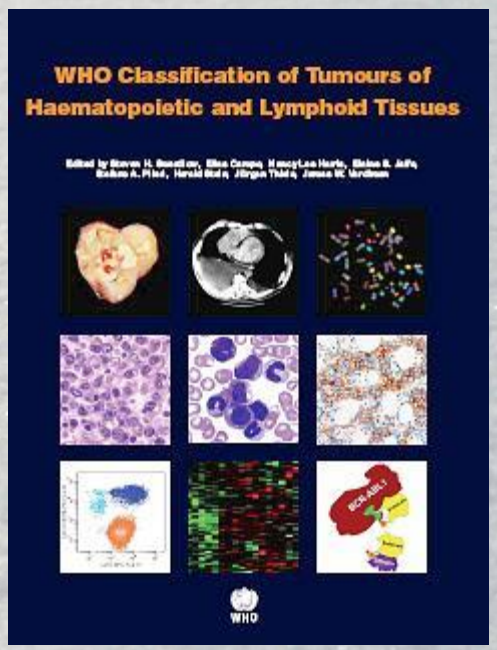
Chronické lymfocytické leukemie (CLL)

Skupina klonálních lymfoproliferací vedoucí k vyplavování malých (zralých) lymfocytů do periferní krve.

- B-lymfocyty
  - B-CLL/SLL
  - HCL
  - B-PLL
  - leukemizace lymfomů (FL, MCL, SMZL)
- T/NK-lymfocyty
  - LGL
  - T-PLL
  - Sézaryho syndrom
  - ATLL

B-CLL/SLL

chronická B-lymfocytická leukemie / malobuněčný lymfom



Neoplázie z monomorfních malých B-lymfocytů v krvi, dřeni a uzlinách, smíšených s prolymfocyty a paraimunoblasty (tvořících tzv. proliferační centra), imunofenotyp s koexpresí CD5 a CD23.

B-CLL ⬆ lymfocytóza $5x10^9/L$ ⬇ B-SLL

Incidence 3/100.000, medián 65 let, 30 % všech leukémií, častá součást nádorových duplicit

B-CLL/SLL klinický obraz

- náhodný záchyt (50 %)
- B-symptomy (noční pocení, úbytek hmotnosti, teploty)
- organomegalie
  lymfadenopatie, hepatosplenomegalie aj.
- anémie
  AIHA, PRCA, parvovirus B19, ACD
- trombocytopenie (autoimunitní, infiltrace KD)
- imunosuprese → infekce
  ↑ TGFβ → hypogamaglobulinémie
  ↓ T-buněčné imunity
  ↓ neutrofilů
- hyperviskózní syndrom (lymfocytóza nad $500x10^9/L$)

transformace do lymfoproliferace vyššího stupně malignity
3-5 %, Richterův syndrom (DLBCL)

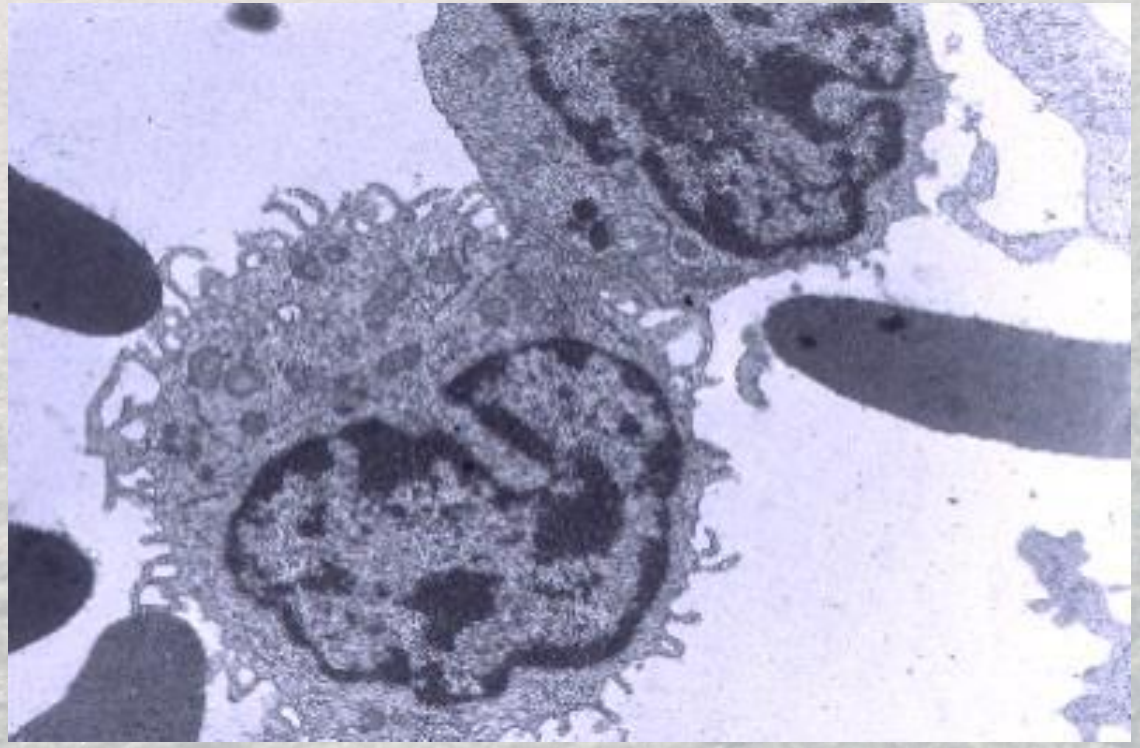
B-CLL/SLL prognostické faktory

celkový medián přežití 8-10 let: 1/3 indolentní,
1/3 postupně progreduje,
1/3 agresivní průběh

- klinické stádium (Rai, Binet)
  lymfocytóza, +LNpatie, +HSM, +anémie, +trombopénie
- mutační status (+/- přestavba IgVH)
- cytogenetika
  (del13q, +12 vs. -17p, del11q, del6q, komplex. karyotyp)
- exprese CD38 a ZAP70
- lymphocyte doubling time
- morfologie ⇩
  (cytologie typ. vs. atyp.,
  histologie v BM interstic., nodul. vs. difuzní)

Leukémie z vlasatých buněk (HCL)

Vzácná chronická B-lymfocytická leukémie s infiltrací kostní dřeně a sleziny typickými nádorovými buňkami („hairy cells“).



2 % leukémií, hlavně muži, medián věku 50-55 let.
Klinika: splenomegalie, pancytopenie, imunodeficit.
S terapií přežití 10 let 84 % a 20 let 65 %.