

Глава III. Миелодиспластические/миелопролиферативные заболевания (МДЗ/МПЗ)

1. Хроническая миеломоноцитарная лейкемия.
2. Нетипичная хроническая миелоидная лейкемия.
3. Юношеская миеломоноцитарная лейкемия.
4. Миелодиспластические/миелопролиферативные заболевания, неклассифицированные.

1. Хроническая миеломоноцитарная лейкемия (ХММЛ).

По классификации FAB, ХММЛ относится к группе МДС, к данной группе она отнесена по классификации ВОЗ. Кроме того, она подразделена на ХММЛ-1 и ХММЛ-2. Считается, что ее следует классифицировать как ХММЛ с эозинофилией, когда содержание эозинофилов в периферической крови достигает $1,5 \times 10^9/\text{л}$. Таким образом, выделяют три типа ХММЛ: ХММЛ-1, ХММЛ-2, ХММЛ-1 с эозинофилией и ХММЛ-2 с эозинофилией.

Номенклатура ХММЛ

1. Содержание моноцитов в периферической крови $1 \times 10^9/\text{л}$ или выше.
2. Доли бластных клеток и промиелоцитов в периферической крови и костном мозге составляют 20% или меньше.
3. Негативность по Рн-хромосоме (нет BCR/ABL).
4. Дисплазия одного или двух клеточных рядов или хромосомная aberrация +8, del (7q), t(5;12).
Моноцитоз в течение 3 месяцев или дольше.

770

Рис. III-1. Номенклатура ХММЛ.

Типы ХММЛ

ХММЛ-1/ ХММЛ-1 с эозинофилией*:
5% или меньше бластов в периферической крови
10% или меньше бластов в костном мозге.

ХММЛ-2/ ХММЛ-2 с эозинофилией:
5%-19% бластов в периферической крови
10%-19% бластов в костном мозге
Позитивность по палочкам Ауэра

* “с эозинофилией” значит $1,5 \times 10^9/\text{л}$ (абсолютное число) эозинофилов в периферической крови.

770

Рис. III-2. Типы ХММЛ.

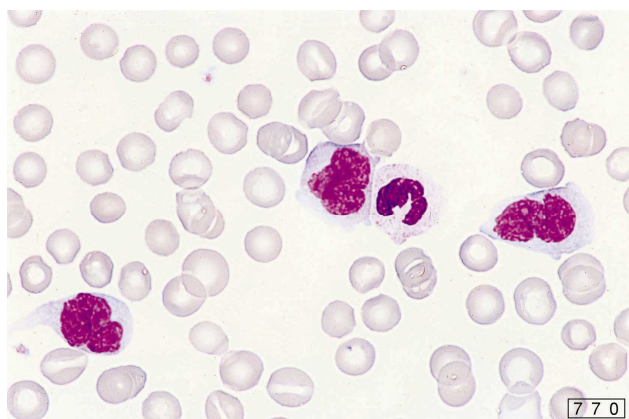


Рис. III-3. ХММЛ-1.

(С любезного разрешения д-ра Масао Томонаги, Аспирантская школа медицинских наук, Университет Нагасаки)

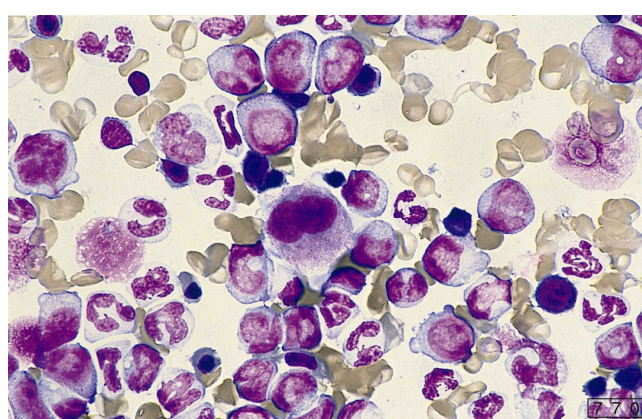


Рис. III-4. Клетки костного мозга при ХММЛ-1.

(С любезного разрешения д-ра Масао Томонаги, Аспирантская школа медицинских наук, Университет Нагасаки)

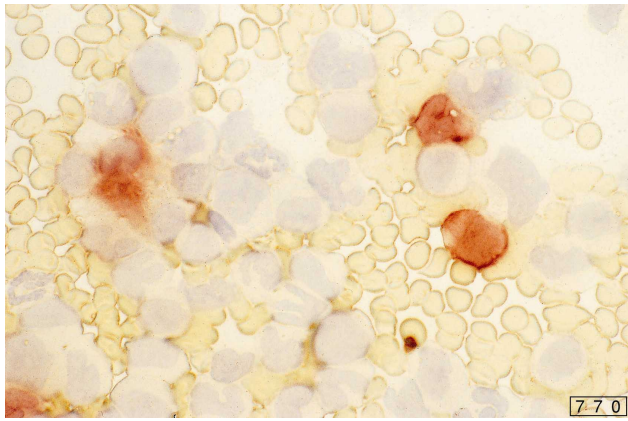


Рис. III-5. Костный мозг при ХММЛ-2 (Двойное окрашивание на эстеразу/бутиратом).

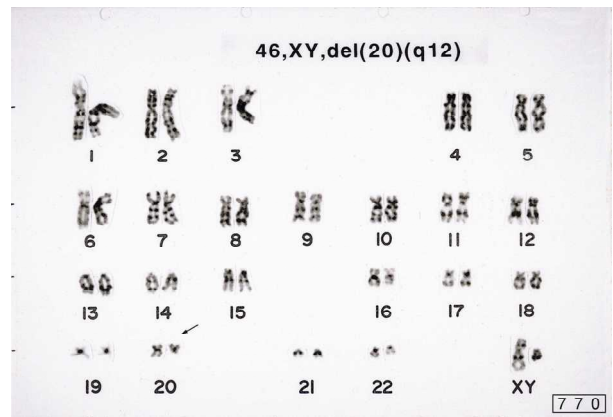


Рис. III-6. Хромосомные aberrации при ХММЛ-1.

2. Нетипичная хроническая миелоидная лейкемия.

При нетипичной ХМЛ по классификации ВОЗ наблюдаются миелопролиферативные и миелодиспластические проявления, и она должна соответствовать критериям рис. III-7.

Из 100 случаев Ph-позитивной ХМЛ в возрасте 70-80 лет один или два относятся к нетипичной ХМЛ. Иногда наблюдается спленомегалия

Номенклатура нетипичной ХМЛ

1. Увеличение уровня лейкоцитов, в том числе незрелых гранулоцитов.
2. Значительная гранулоцитарная дисплазия.
3. 10% или больше незрелых гранулоцитов.
4. Негативность по Ph-хромосоме и BCR/ABL.
5. Нет увеличения уровня базофилов.
6. Нет увеличения уровня моноцитов свыше 10%.
7. Гипергранулопоз в костном мозге (можно видеть дисплазию эритробластного/мегакариоцитарного рядов).
8. Менее 20% бластных клеток в периферической крови.

Рис. III-7. Номенклатура нетипичной ХМЛ.

3. Юношеская миеломоноцитарная лейкемия.

В дополнение к пунктам 1,2 и 3 в "Критериях ХММЛ", приведенных на предыдущей странице, эта лейкемия имеет 2 или больше характеристик по п. 4, что включает в себя увеличение НбF, хромосомные aberrации, уровень незрелых гранулоцитов более 10×10^9 г/л, чувствительность клеток-предшественниц к фактору стимуляции колоний гранулоцитов и макрофагов (GM-CSF).

4. Миелодиспластические/миелопролиферативные заболевания, не классифицируемые.

Номенклатура неклассифицированных МДЗ/МПЗ

1. В периферической крови и костном мозге не более 20% бластных клеток с признаками МДЗ.
2. С другой стороны, имеются признаки МПЗ (например, 600×10^9 /л, 13×10^9 /л лейкоцитов).
3. Они никогда не диагностируются как хронические миелопролиферативные заболевания или МДЗ, и их никогда не лечат цитотоксическими препаратами и гематopoэтическими факторами роста.

Рис. III-8. Номенклатура неклассифицированных МДЗ/МПЗ.