

Глава VII. Неоплазии Т-клеток и НК-клеток.

1. Неоплазии Т-клеточных предшественников.
2. Неоплазии зрелых Т-клеток и НК-клеток.
3. Т-клеточная пролиферация с неясным потенциалом злокачественности.

1. Неоплазии Т-клеточных предшественников.

1) Острая лимфобластная лейкемия/лимфома, вызываемая Т-клеточными предшественниками

Морфология бластных клеток сходна с таковой при лимфобластной лейкемии, вызываемой В-клеточными предшественниками, и часто при визуализации ткани создает вид, напоминающий звездное небо. Однако поверхностными маркерами Т-клеток являются CD3⁺, CD4⁺, CD7⁺ и TdT⁺ и иногда CD10⁺, CD13⁺ и CD117 (c-kit), что определяет отличие от В-клеточного ряда. Генный анализ выявляет перестройки TCR α , TCR β или TCR δ .

Лейкемии/лимфомы Т-клеточных предшественников		
TCR α	t(8;14)(q24;q11)	c-MYC/TCR α
TCR β	t(1;7)(p34;q34)	LCK/TCR β
	t(7;9)((q34;q34)	TCR β /TAL2
	t(7;19)((q34;p13)	TCR β /LYL1
TCR δ	t(1;14)(p34;q11)	TAL1/TCR δ
	t(10;14)(q24;q11)	HOX11/TCR δ
	t(11;14)(p13;q11)	RBTN2/TCR δ
	t(11;14)(p15;q11)	RBTN1/TCR δ

Рис. VII-1. Неоплазии Т-клеточных предшественников.

Генетический тип	
i.	Связь с геном TCR α .
ii.	Связь с геном TCR β .
iii.	Связь с геном TCR δ .

i. Связь с геном TCR α .

Транслокация 8;14q11: t(8;14)(q24;q11) C-MYC/TCR α

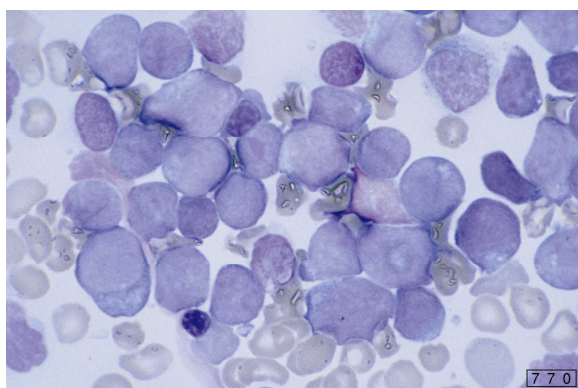


Рис. VII-2. Лейкемия с транслокацией 8;14q11. 4-летний мальчик, содержание белых клеток в крови $7 \times 10^9/\text{л}$; на мазке костного мозга 96% составляют бласты. Пациент умер от внутричерепного кровотечения на следующий день после получения этой картины.

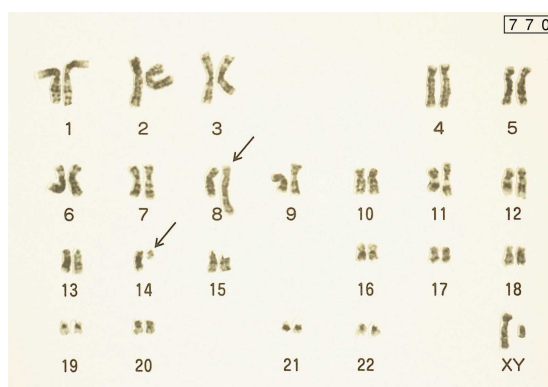


Рис. VII-3. Кариотип в случае на рис. VII-2.

ii. Связь с геном TCRβ.

iii. Связь с геном TCRδ.

Транслокация 11;14q11: $t(11;14)(p13;q11)$ RBTN2/TCRδ

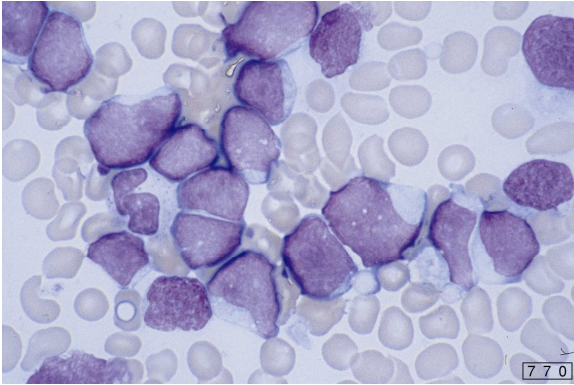


Рис. VII-4. Лейкемия с транслокацией 11;14q11.

4-летний мальчик, содержание белых клеток в крови $63,7 \times 10^9/\text{л}$, 62% бластов, спленомегалия (+).

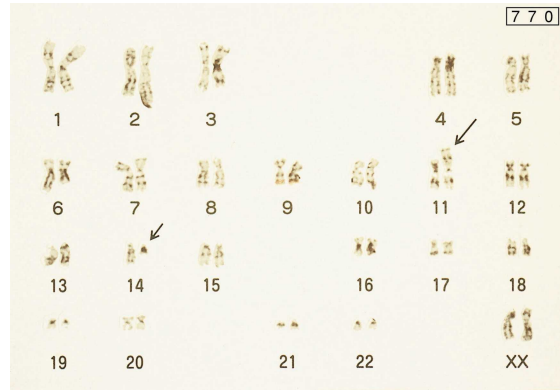


Рис. VII-5. Кариотип в случае на рис. VII-4.



Рис. VII-6. Хромосомная транслокация, вовлекающая гены T-клеточных рецепторов.

Транслокация происходит с участием гена α-цепи T-клеточного рецептора (на хромосоме 14), β-цепи (на хромосоме 7) или δ-цепи (на хромосоме 14) или других генов.

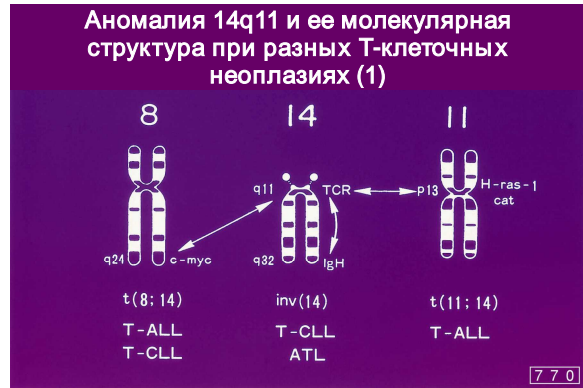


Рис. VII-7. Транслокация с участием 14q11 при T-клеточных неоплазиях.

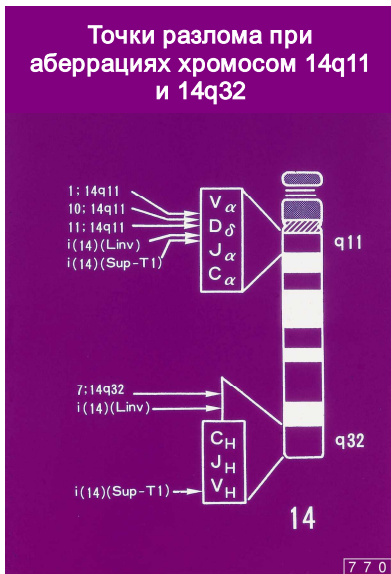


Рис. VII-8. Точки разлома при aberrациях хромосом 14q11 и 14q32.

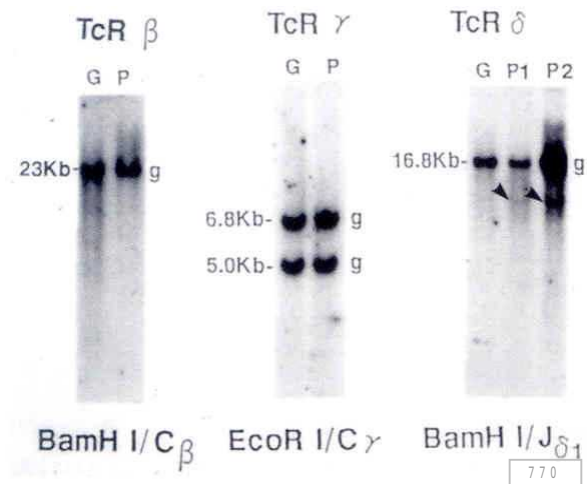


Рис. VII-9. Пример перестройки гена TCRδ.