

# Спорные вопросы МСЭ при онкогематологических заболеваниях

Кафедра терапии, МСЭ и реабилитации СПбИУВЭК

**С.В. Столов**

# Острые лейкозы

# Острые лейкозы

Миелоидные варианты/Лимфоидные варианты

**= 6:1**

Острые миелолейкозы (пожилые):

старше 60 лет

Острые лимфолейкозы (дети):

до 10 лет

**Прогнозы разные!**

Полное излечение миелолейкоза – 15-30%.

Полное излечение острого лимфолейкоза – 90%.



О.лейкоз: глазная форма герпеса.

## Острый миелоидный лейкоз (№1024)

До конца интенсивной терапии 100

После этого на срок 3 года (период лечения) 60

После 3 лет лечения при полной ремиссии в зависимости от имеющейся степени нарушения функций организма (незначительно выраженных, умеренно выраженных, выраженных, значительно выраженных), наличия осложнений и (или) сопутствующих заболеваний 10-90

Острый лимфоидный лейкоз: НЕТ

**Хронический?**

**миелолейкоз,**

**лимфолейкоз**

**моноцитарный лейкоз**

**неуточненный лейкоз (8)**

# Течение Хронического МиелоЛейкоза

**Заболевание с плохим прогнозом!**

5-ти летняя выживаемость 10-20%

Достижение клинико-гематологической и цитогенетической ремиссии не означает исчезновение опухолевого клона

**РЕЦИДИВ!**



# Прогноз хронического лимфолейкоза (ХЛЛ)

**Возникает в пожилом возрасте, течёт благоприятно**

Неблагоприятный исход (10%):  
при 3-4 стадии,  
поражении костного мозга,  
трансформации в другой лейкоз или лимфому.



# **Хронический?** миело-, лимфо-, моноцитарный, лейкозы (№1024)

**Хроническая фаза, в зависимости от общего  
состояния, увеличение селезенки **70-80%****

**Острая фаза (акцелерация, бластный приступ)  
**100%****

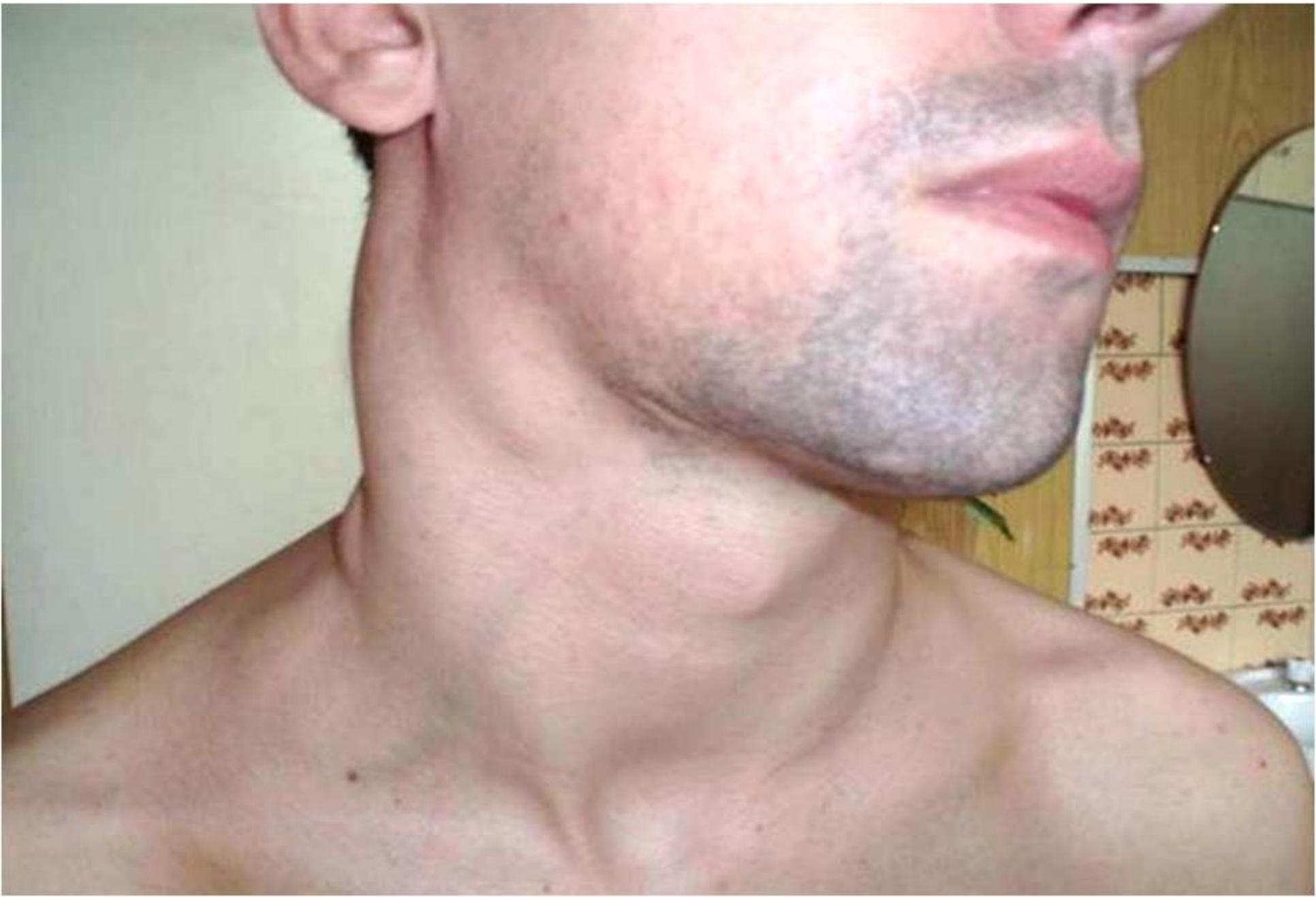
## Хронические **другие** лейкозы (№1024)

С незначительными нарушениями	10-20%
С <b>умеренными?</b> нарушениями	<b>30%</b>
С <b>выраженными?</b> нарушениями (умеренная анемия, тромбоцитемия)	<b>40-60%</b>
Со <b>значительно выраженными</b> нарушениями (тяжёлая анемия, тромбоцитемия, увеличение спленомегалия, кровотечения/ тромбозы)	<b>90-100%</b>

**Где II группа?**

# Лимфома Ходжкина (лимфогранулематоз)

# Лимфома Ходжкина



# Клиника ЛГМ

Часто (80%):

1. С постепенным вовлечением новых зон.  
Течёт благоприятно (около 10-15 лет).

Редко:

2. Прогрессирующее течение (смешанный и узловой тип гистологии). Рано Б-симптомы.  
Продолжительность жизни 2-5 лет.

При лимфоидном истощении более тяжело и летально в первый год.

# Прогноз ЛГМ

Полное излечение 80% при локализованной форме,  
более 50% – при диссеминированной форме.

Пятилетняя выживаемость с рецидивом 50%

# Болезнь Ходжкина (лимфогранулематоз)

На стадии I-IIIА при более чем 6-мес. терапии, до конца интенсивной терапии в зависимости от общего состояния **60-80%**

После полной ремиссии на 3 г. (период лечения) **50%**

После 3 лет лечения при полной ремиссии в зависимости от имеющейся степени нарушения функций организма (незначительно выраженных, умеренно выраженных, выраженных, значительно выраженных), наличия осложнений и/или сопутствующих заболеваний **10-90%**

# Болезнь Ходжкина (лимфогранулематоз)

На стадии IIIB-IV до конца интенсивной терапии

**90-100%**

После полной ремиссии на срок 3 года (период лечения)

**60%**

После 3 лет лечения при полной ремиссии в зависимости от степени нарушения функций (незначительно выраженных, умеренно выраженных, выраженных, значительно выраженных), наличия осложнений и (или) сопутствующих заболеваний

**10-90%**

## Хронические **другие** лейкозы (№1024)

С незначительными нарушениями	10-20%
С умеренными? нарушениями	30%
С выраженными? нарушениями (умеренная анемия, тромбоцитемия)	40-60%
Со значительно выраженными нарушениями (тяжёлая анемия, тромбоцитемия, увеличение спленомегалия, кровотечения/ тромбозы	90-100%

# Неходжкинские лимфомы

# Классификация В-клеточных лимфом (ВОЗ)

- Хронический лимфолейкоз/лимфома из малых лимфоцитов
- В-пролимфоцитарный лейкоз
- Селезеночная лимфома маргинальной зоны
- Ворсинчатоклеточный лейкоз
- Лимфома селезенки, неклассифицируемая
  - диффузная лимфома из малых лимфоцитов красной пульпы селезенки
  - Вариантный подтип ворсинчатоклеточного лейкоза
- Лимфоплазмочитарная лимфома
- Макроглобулинемия Вальденстрема
- Болезни тяжелых цепей
- Плазмочлеточная миелома
- Солитарная плазмочитома костей
- Экстраоссальная плазмочитома
- MALT-лимфома
- Нодальная лимфома маргинальной зоны
- Детская нодальная лимфома маргинальной зоны
- Фолликулярная лимфома
- Детская фолликулярная лимфома
- Первичная кожная лимфома фолликулярного центра
- Лимфома из клеток мантии
- ДВККЛ
  - ДВККЛ обогащенная Т-клетками/гистицитами
  - Первичная ДВККЛ ЦНС
  - EBV+ДВККЛ пожилых
  - Первичная кожная ДВККЛ (с поражением ног)
- ДВККЛ ассоциированная с хроническим воспалением
- Лимфоматоидный гранулематоз
- Первичная медиастинальная лимфома (тимуса)
- Интраваскулярная ВККЛ
- ALK+ВККЛ
- Плазмобластная лимфома
- ВККЛ из болезни Кастельмана, ассоциированная с вирусом HHV8
- первичная лимфома серозных полостей
- Лимфома Беркитта
- Лимфома с признаками ДВККЛ и лимфомы Беркитта
- Лимфома с признаками ДВККЛ и классической лимфомы Ходжкина



# В-лимфома



# T-лимфома



# Т-клеточная лимфома кожи





# Диффузная неходжкинская лимфома

До конца проведения интенсивной терапии **100%**

После полной ремиссии на срок 3 года (период лечения) **80%**

После 3 лет лечения при полной ремиссии в зависимости от степени нарушения функций (незначительных, умеренных, выраженных, значительно выраженных), наличия осложнений, сопутствующих заболеваний **10-90%**

**Не учитываются: тип лимфомы, стадии**

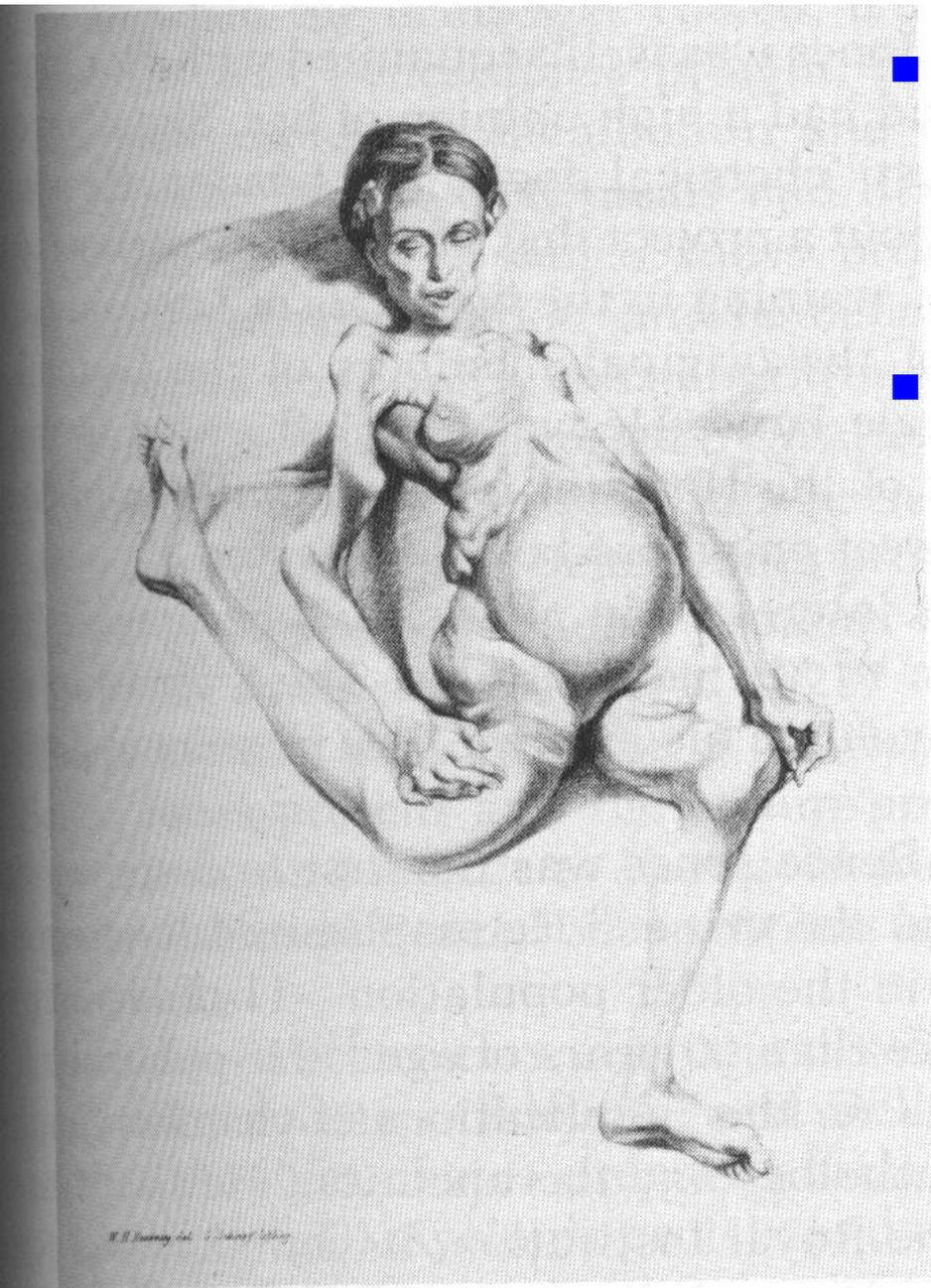
# В-лимфома (Беркитта)



## Грибовидный микоз (Т-клеточный)



# Множественная миелома



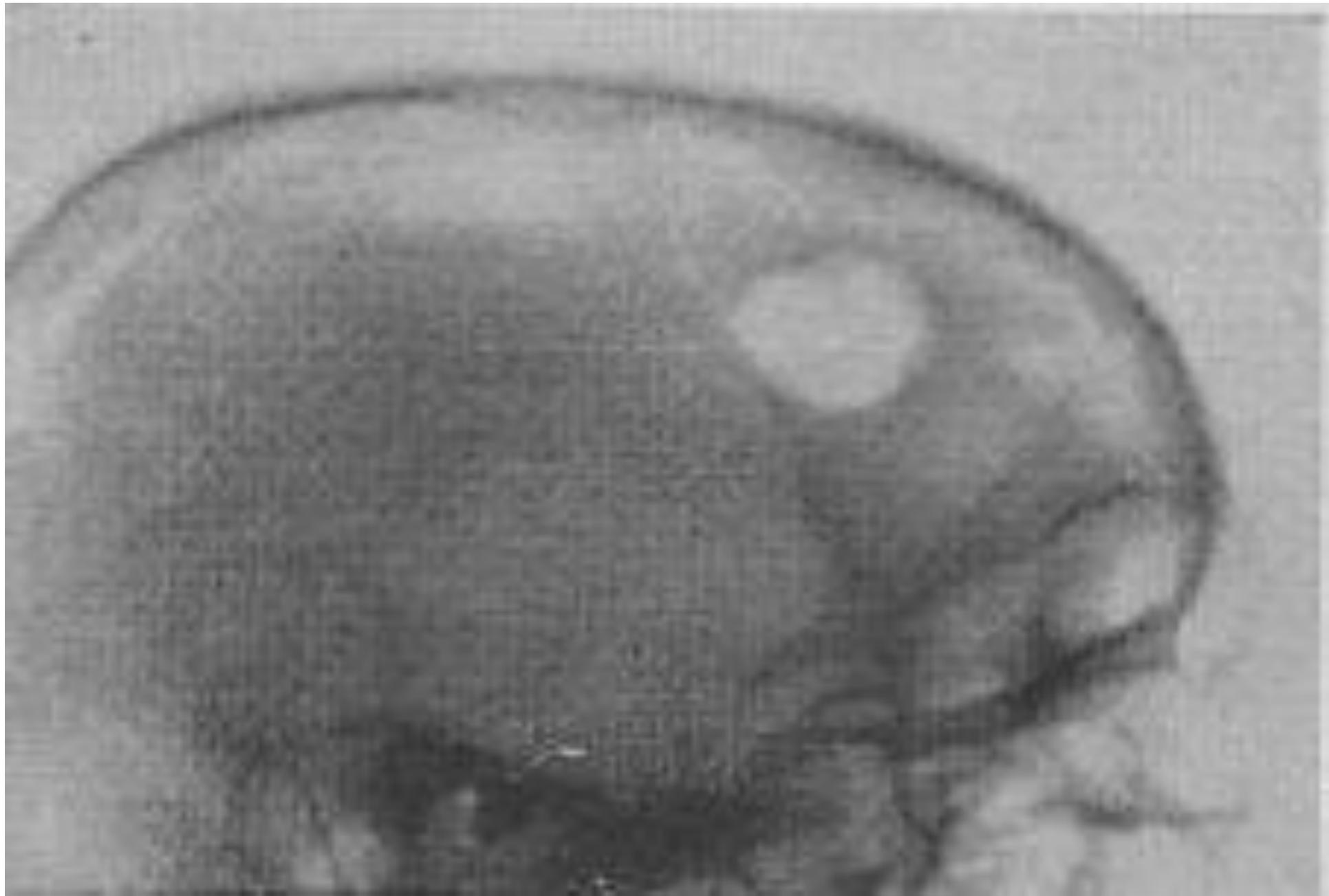
- В 1844 г. S.Solly описал больную с выраженными оссалгиями, множественными патологическими переломами;
- посмертно были выявлены множественные очаги деструкции костной ткани.



# Множественная миелома и злокачественные плазмноклеточные новообразования

- С незначительными нарушениями (отсутствие существенного прогрессирования), Ст. I **30%**
- С умеренными нарушениями, Ст. II **40-60%**
- С выраженными нарушениями (тяжёлая анемия, **сильные** боли, нарушения функции почек), Ст. III **70-80%**

# Солитарная миелома



# Солитарная миелома большеберцовой кости



# Солидарная плазмацитома позвоночника



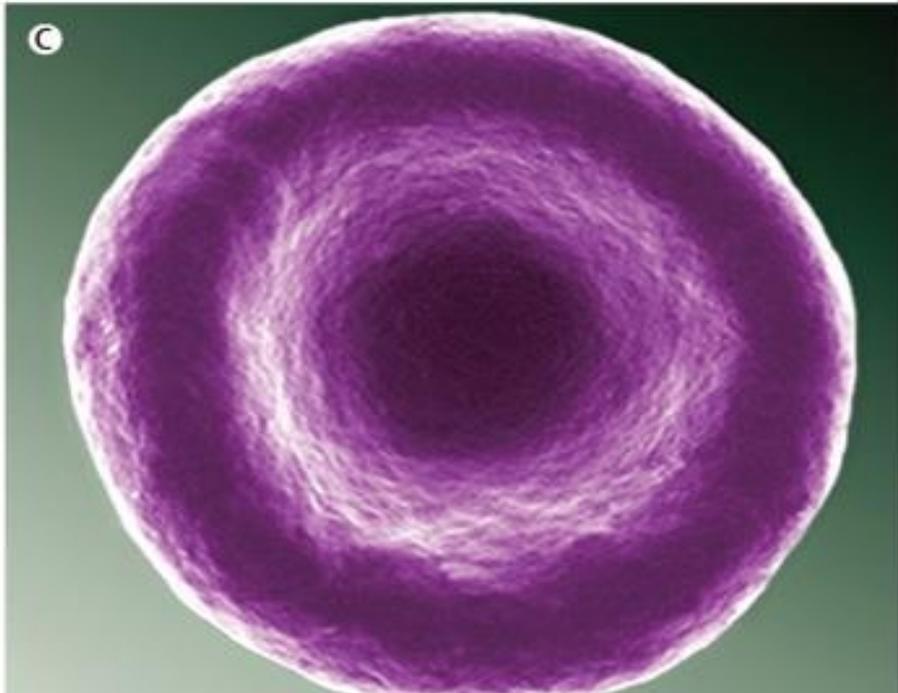
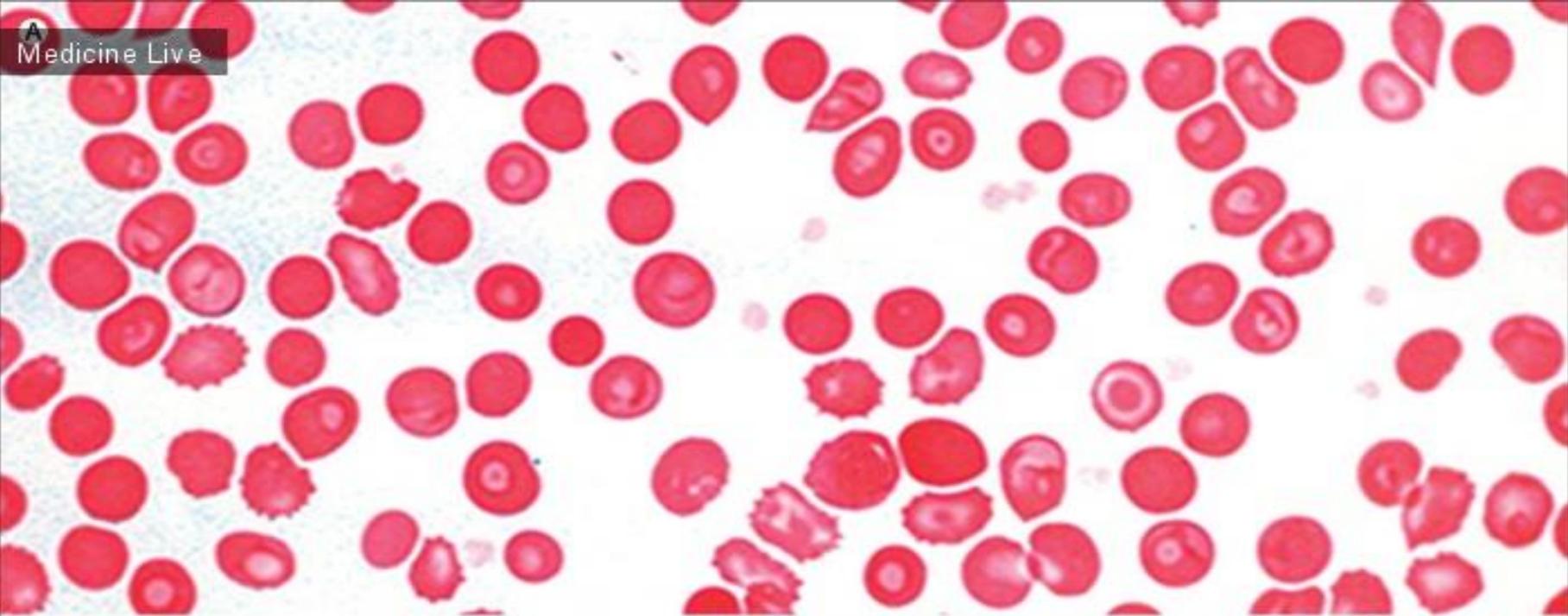
# Множественная миелома и злокачественные плазмоклеточные новообразования

- С незначительными нарушениями (отсутствие  
существенного прогрессирования), Ст. I **30%**
- С умеренными нарушениями, Ст. II **40-60%**
- С выраженными нарушениями (тяжёлая анемия,  
сильные боли, нарушения функции почек), Ст. III  
**70-80%**

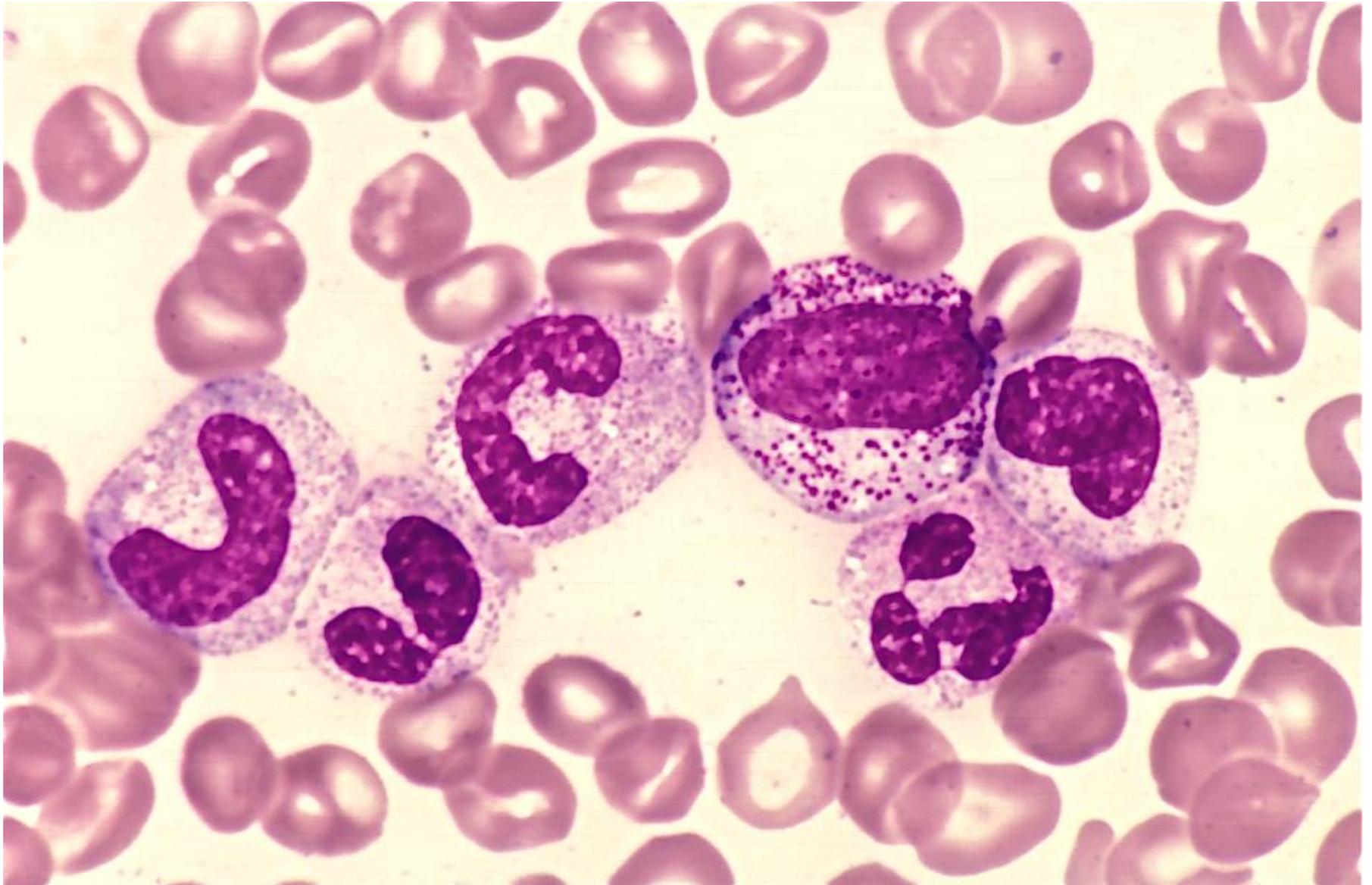
# Миелодиспластический синдром

## МДС – отдельная группа нозологий: 3 признака

1. Неэффективность гемопоэза с **нормальной** клеточностью КМ + 1-, 3- или 3-ростковая **цитопения** в ПК;
2. Морфо-признаки **дисплазии** клеток КМ и ПК;
3. Риск трансформации в **ОМЛ (30%)**.



# Нейтрофилы Пельгера



# Течение/Лечение МДС

## «Наблюдай и жди»

Взрослые пациенты с первичным МДС, из группы низкого риска по IPSS, с бессимптомной цитопенией не нуждаются в лечении и лишь требуют регулярного обследования

Пациенты из группы промежуточного-1 риска по IPSS, с бессимптомной цитопенией, без избытка бластных клеток и неблагоприятных цитогенетических аномалий также не требуют лечения, могут лишь наблюдаться.

# Интернациональная прогностическая шкала (IPSS-R)

Прогностические факторы	Баллы						
	0	0,5	1	1,5	2	3	4
Картиотип (CCSS)	Очень хороший	—	Хороший	—	Промежуточный	Плохой	Очень плохой
Бласты в КМ, %	≤2	—	>2<5	—	5-10	>10	—
Нв, г/л	≥100	—	80-100	<80	—	—	—
Тромбоциты, $\times 10^9/\text{л}$	≥100	50-99	<50	—	—	—	—
Нейтрофилы, абс, $\times 10^9/\text{л}$	≥0,8	<0,8	—	—	—	—	—

## <sup>a</sup> Цитогенетика-группы риска:

- очень хороший — -Y, 11q-;
- хороший — норма, 5q-, 12p-, 20q-, двойные с 5q-;
- промежуточный — 7q-, +8,+19, i(17q) и другие одиночные и двойные аномалии;
- плохой — -7, inv(3)/t(3q)/3q-, двойные с -7/7q-, комплексные = 3 аберрации;
- очень плохой — комплексные > 3 аномалий

## Группы риска и медиана предполагаемой продолжительности жизни:

Группы риска	Общий балл	Медиана продолжительности жизни, годы	25 % прогрессия в ОМЛ, без терапии, годы
очень низкий	≤1,5	8,8	-
низкий	2,0-3,0	5,3	10,8
промежуточный	3,5-4,5	3,0	3,2
высокий	5,0-6,0	1,6	1,4
очень высокий	>6,0	0,8	0,7

В приказе №1024  
МДС НЕТ

# Предложения СПБИУВЭК

# Трансплантация (СПБИУВЭК, 2019)

- После аллогенной трансплантации костного мозга на весь период лечения **100%**
- После окончания курса лечения и достижения полной клинико-гематологической ремиссии с учётом оставшихся последствий и степени нарушений функции органов и систем организма **10-90%**

# Лимфогранулематоз Ходжкина (СПБИУВЭК, 2019)

- Лимфома Ходжкина I, II ст. после курса лечения при достижении полной клинико-гематологической ремиссии и **отсутствии нарушений функций организма** **10-30**
- Лимфома Ходжкина II ст. после курса лечения при достижении неполной клинико-гематологической ремиссии с **умеренными** нарушениями функций организма **40-60**
- Лимфома Ходжкина III, IV ст. на фоне базисной терапии с **выраженными** нарушениями функций организма **70-80**
- Лимфома Ходжкина IV ст., резистентная к лечению. Трансформация в миелопродиферативное заболевание. **Значительно выраженные** нарушения функций организма **100**

# Лимфомы другие (СПБИУВЭК, 2019)

- Неходжкинские лимфомы латентного (бессимптомного) течения; начальная стадия заболевания В-, НК- и Т-клеточных опухолей, **не требующих специфического лечения** **10**
- Неходжкинские лимфомы I, II ст. при достижении **полной** клинико-гематологической ремиссии. Отсутствие или **незначительные** нарушения функций организма **20-30**
- Неходжкинские лимфомы I, II ст., при отсутствии прогрессирования заболевания или при достижении длительной ремиссии с **умеренными нарушениями функций организма.** **40-60**

# Лимфомы (СПБИУВЭК, 2019))

- Неходжкинские лимфомы III, IV ст., прогрессирующие на фоне химиотерапии.

Выраженные нарушения функций системы крови и иммунной системы, других функций организма.

**70-80**

- **Впервые установленный** диагноз «неходжкинская лимфома III-IV ст.» **до конца интенсивной терапии.**

**Прогрессирующие** неходжкинские лимфомы IV ст. на фоне терапии со **значительно выраженными** нарушениями функций крови и иммунной системы, других функций организма.

**90-100**

# Миелома множественная/солитарная

- Латентная, вялотекущая и индолентная множественная миелома, без признаков прогрессирования с незначительным нарушением функций организма. Полная длительная (**более 1 года**) клинико-гематологическая ремиссия и отсутствие осложнений после эффективной терапии. **30**
- Множественная миелома I стадии прогрессирующего течения. Поражение органов-мишеней с умеренными нарушениями функций организма. **40-60**

# Миелома множественная/солитарная

- Множественная миелома II, III ст. на фоне базисной терапии.

Поражение органов-мишеней с выраженными нарушениями функций организма.

**70-80**

- Множественная миелома III ст., резистентная к лечению.

Поражение органов-мишеней со значительно выраженными нарушениями функций организма.

**90-100**

# Лимфолейкоз (СПБИУВЭК, 2019)

- Хронический лимфолейкоз 0-I ст. по Rai (или стадия A по Binet) **без прогрессирования заболевания, необходимости в цитостатической терапии.**

Достижение полной клинико-гематологической ремиссии при химиотерапии продолжительностью **не менее 1 года.**

Отсутствие или незначительные нарушения функций организма.

**10-30**

- Хронический лимфолейкоз II стадии по Rai (стадия A или B по Binet), **медленно прогрессирующего течения.**

Умеренные нарушения функции организма.

**40-60**

# Лимфолейкоз (СПБИУВЭК, 2019)

- Хронический лимфолейкоз III-IV стадии по Rai (или стадия В и С по Binet), **прогрессирующего течения при низкой эффективности базисной терапии.**

Осложнения цитостатической терапии и/или поражение органов-мишеней с выраженными нарушениями функций организма.

**70-80**

- Хронический **лимфолейкоз IV стадии, резистентный к терапии.**

Быстрая опухолевая прогрессия, трансформация в крупноклеточную лимфому (синдром Рихтера).

Поражение органов-мишеней со значительно выраженными нарушениями функций организма.

**90-100**

# Хронический миелолейкоз (СПБИУВЭК, 2019)

- Хронический миелолейкоз при достижении **полной** клинико-гематологической **ремиссии** продолжительностью **не менее 1 года.**

Отсутствие или незначительные нарушения функций организма.

**10-30**

- Хронический миелолейкоз (хроническая стадия) **с риском трансформации в прогрессирующую стадию (цитогенетические исследования)**

Достижение **частичной** клинико-гематологической ремиссии на фоне химиотерапии.

Умеренные нарушения функций организма.

**40-60**

# Хронический миелолейкоз (СПБИУВЭК, 2019)

- Хронический миелолейкоз **при отсутствии** клинико-гематологической и молекулярной ремиссии на фоне лечения.

**Наличие риска** трансформации в фазу акселерации, бластный криз.

Выраженные нарушения функций организма.

**70-80**

- Хронический миелолейкоз в **терминальной стадии или стадии бластного криза.**

Осложнения со значительно выраженными нарушениями функций организма.

**90-100**

# Острый лейкоз (СПБИУВЭК, 2019)

- Острый лейкоз в развернутой стадии с **клиническими проявлениями до конца интенсивной терапии.**

Терминальная стадия острого лейкоза с полиорганной недостаточностью, резистентной к цитостатической терапии, значительно выраженными нарушениями функций организма

**100**

- Острый лейкоз после проведенной индукционной терапии при достижении полной клинико-гематологической ремиссии **на срок не менее 1 года.**

Острый лейкоз после окончания курса интенсивной терапии с выраженными стойкими нарушениями функций организма.

**70-80**

# Острый лейкоз (СПБИУВЭК, 2019)

- Острый лейкоз при достижении **полной клинико-гематологической ремиссии** с умеренными нарушениями функций организма.

**40-60**

- Острый лейкоз со стойкой **полной клинико-гематологической и молекулярной ремиссией** после завершения лечения при отсутствии прогностически неблагоприятных факторов рецидива, осложнений миелосупрессивной терапии.

Отсутствие или незначительные нарушения функций организма.

**10-30**

# МДС (СПБИУВЭК, 2019)

- **Латентная, вялотекущая** формы МДС без прогрессирования с незначительным нарушением функций организма. **10-30**
- С **умеренными** нарушениями функции кроветворения на базисной терапии (эпизодические переливания крови) **40-50**
- С **выраженными** нарушениями функции кроветворения на базисной терапии (ежемесячные гемотрансфузии, повторяющиеся инфекции) **70-80**
- **Терминальная** стадия со значительно выраженными нарушениями функции кроветворения (регулярные гемотрансфузии, тяжёлые инфекции, кровотечения, лейкемическая трансформация) **90-100**

**Спасибо за  
внимание**

# Множественная миелома

<b>С незначительными нарушениями (отсутствие существенного прогрессирования)</b>	<b>30</b>
<b>С умеренными нарушениями</b>	<b>40-60</b>
<b>С выраженными нарушениями (тяжелая анемия, сильные боли, нарушения функции почек)</b>	<b>70-80</b>

# Фолликулярная (нодулярная) Н-Х лимфома

<b>С незначительными нарушениями (отсутствие существенных жалоб, общих симптомов, существенного прогрессирования)</b>	<b>20-30</b>
<b>С умеренными нарушениями</b>	<b>40-60</b>
<b>С выраженными нарушениями, прогрессирование (тяжелая анемия, тромбоцитопения, повторяющиеся инфекции, увеличение селезенки)</b>	<b>70-80</b>

## Диффузная Н-Х лимфома

До конца проведения интенсивной терапии	100
После полной ремиссии на срок 3 года (период лечения)?	80
После 3 лет лечения при полной ремиссии в зависимости от имеющейся степени нарушения функций организма (незначительно выраженных, умеренно выраженных, выраженных, значительно выраженных), наличия осложнений, сопутствующих заболеваний?	10-90

# Болезнь Ходжкина (лимфогранулематоз)

На стадии I-IIIА при более чем 6-месячной терапии, до конца интенсивной терапии в зависимости от общего состояния	60-80
После полной ремиссии на срок 3 года (период лечения)	50
После 3 лет лечения при полной ремиссии в зависимости от имеющейся степени нарушения функций организма, наличия осложнений и (или) сопутствующих заболеваний	10-90
На стадии IIIB-IV до конца проведения интенсивной терапии	90
После полной ремиссии на срок 3 года (период лечения)	60
После 3 лет лечения при полной ремиссии в зависимости от имеющейся степени нарушения функций организма наличия осложнений, сопутствующих заболеваний	10-90