**Классификация гемобластозов**

 Все гемобластозы обозначаются в соответствии с названием клеток, отражающих их цитоморфологическую сущность (острый миелобластный лейкоз, хронический лимфолейкоз и др.). В традиционных названиях некоторых гемобластозов отражен основной синдром болезни (остеомиелосклероз, макроглобулинемический гемобластоз), а некоторые их виды имеют второе название по фамилии автора, впервые их описавшего и изучившего (болезни Сезари, Вальбенстрема и др.).

 Гемобластозы могут быть доброкачественными и злокачественными.

 Выделяют следующие 2 группы гемобластозов: лейкозы и гематосаркомы. Лейкозы - опухоли из кроветворных клеток с первичной локализацией в костном мозге. Гематосаркомы - опухоли из кроветворных клеток, для которых характерна внекостномозговая локализация и очаговый опухолевый рост.

 Существующие классификации лейкозов основаны на отдельных стабильных свойствах клеток, которыми представлен лейкоз: это либо клетки - источники лейкоза, либо их более дифференцированное потомство. Лейкозы разделяют на 2 основные группы острые и хронические острые лейкозы.

1. Острые лейкозы. Их объединяет общий признак: субстрат опухоли составляют молодые (бластные) клетки. Названия форм острого лейкоза происходят от названий нормальных предшественников опухолевых клеток: миелобласты, эритробласты, лимфобласты и др. Острый лейкоз из морфологически неидентифицируемых бластных клеток получил название недифференцируемого.
2. Хронические лейкозы. В эту группу входят дифференцирующиеся опухоля системы крови. Основной субстрат этих лейкозов составляют морфологически зрелые клетки (например, лимфоциты при лиифолейкозе, эритроциты при эритремии).

Лейкозы могут протекать в трех вариантах:

1. Лейкемическая форма (значительное увеличение числа патологических клеток в периферической крови);
2. Сублейкемическая форма (с умеренным увеличением);
3. Алейкемическая форма (без заметного лейкемического сдвига или с понижением числа белых кровяных элементов крови)

1. Классификация острых лейкозов

 Морфологическая характеристика миелоидного острого лейкоза появилась после 1900 года, когда было показано, что миелоидные клетки в отличие от лимфоидных содержат в цитоплезме оксидазу. Позже были даны описания цитохимических свойств других форм лейкозов.

При классификации острых лейкозов необходимо опираться на относительно стабильные признаки заболевания, в противном случае разные стадии одного и того же лейкоза могут оказаться в различных классификационных группах. Этому требованию из известных пока более всего удовлетворяют классификации, основанные на цитохимических особенностях патологических клеток.

 В 1976 г. была разработана классификация острых лейкозов гематологами Франции, Америки и Британии (FAB), основанная на морфологических признаках клеток, позже (1980 г.) и на цитохимических. По ФАБ-классификации острые лейкозы подразделены на 3 группы:

1. **Нелимфобластные миелогенные лейкозы:**

 М0 - острый недифференцированный лейкоз.

М1 - острый миелобластный лейкоз без признаков вызревания клеток (не более 3% промиелоцитов).

 М2 - острый миелобластный лейкоз с признаками вызревания клеток (больше 3% промиелоцитов).

 М3 - острый промиелоцитарный лейкоз (более 30% промиелоцитов).

 М4 - острый миеломонобластный лейкоз (не менее 20% миелобластов или промиелоцитов и не менее 20% монобластов, промоноцитов или моноцитов)

 М5а - острым монобластный лейкоз без созревания клеток (меньше 3% промоноцитов/моноцитов).

 М5b - острый монобластный лейкоз с частичным созреванием клеток (больше 3% промоноцитов/моноцитов)

 М6 - острый эритромиелоз ( больше 30% всех эритрокариоцитов и больше 10% уродливых эоитрокариоцитов).

 Некоторые авторы вводят вариант М7 для острого мегакариобластного лейкоза.

1. **Лимфобластные лейкозы:**

Л1 - острый микролимфобластный лейкоз, преобладают малые лимфоидные клетки, иногда без ядрышка и без иммунологических маркеров.

 Л2 - острый лимфобластный лейкоз с типичными лимфобластами, чаще наблюдается у взрослых.

 Л3 - острый макро- или пролимфобластный лейкоз, преобладают весьма крупные бластные клетки (характерные для лимфомы Беркитта) с нежносетчатым хроматином ядра и базофильной цитоплазмой.

**III. Миелопоэтические дисплазии или миелодиспластический синдром (МДС).**

Клинико-морфологическая дифференциация острых лейкозов

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
|  | Критерии ФАБ-классификации | вариант Л. | цитохимия | морфология | клиника |
| М1 | миелобласты (МБ) без зернистости. Более 3-5% клеток КМ дают реакцию на пероксидазу, судан, менее 5-10% промиелоциты | О. миелобл. Л.М1-без вызревания | Р-ции на Судан, пероксидазу+, ШИК+, материал диффузно | Клетки сред. размеров, я/ц отношение снижено. Ядро с нежным хроматином и неск. нклеолами, цитоплазма окружает ядро неравносерно. Иногда выявляются тельца Ауэра. В КМ и крови промиелоциты, миелоциты, метамиелоциты | Интоксикация, температура, гиперпластический гингивит, язвенно-некротическоие поражения слизистых, кожи. ПЖ - 12-14 мес. |
| М2 | МБ с выраженной зернистостью, часть из них с палочками Ауэра, более 50%+реакция на Судан и миелопероксидазу, более 5-10% промиелоциты | М2 - с созреванием |  |  |  |
| М3 | атипичные промиелоциты с уродливым ядром и грубой грануляцией цитоплазмы, обилием палочек Ауэра (макрогранулярный вариант) | О. промиелоцитар-ный | Р-ции на Судан, пероксидазу+, ШИК+, материал диффцзно, реакция на кислую фосфатазу++ | Крупные бластные клетки неправильной формы. Уродливое ядро со смазанными границами. Цитоплазма вакуолзирвана, содержит грубую зернистость. В цитоплазме - сульфатированные мукополисахариды | Бурное прогрессирование. Геморрагический синдром. Интоксикация. ПЖ - 1-26 мес. |
| М4 | Количество миелобластов и монобластов (моноцитов) в КМ не менее чем 20%, содержание моноцитоидных клеток в крови более 5\*10 в 9/л | О. миеломоно-бластный | Р-ции на судан, пероксидазу +, р-ция на неспецифическую эстеразу+ | Я/ц отношение снижено, причудливое лопастное ядро с грубодисперсным распределением хроматина, иногда без ядрышек. Цитоплазма серо-голубого цвета с пылевид. зернистостью. Имеются и типичные миелобласты | Тяжелая интоксикация, быстрое прогрессирование, язвенно-некротические поражения кожи и слизистых, гиперплазия десен и миндалин. Геморр. синдр. Инф. осложнения. ПЖ 5-7 мес. |
| М5а | Без вызревания, монобластов не менее 80% | О. монобластный Л. | Р-ции на Судан и пероксидазу -, р-ция на неспециф. эстеразу+,ШИК+ | Крупные клетки неправильной формы. Я/ц отношение среднее. Большое ядро причудливой формы с тонким хроматином. Цитоплазма слабобазофильна | Преимущественно увеличение печени, опухолевые разрастания лимфоузлов, поражение кожи. Геморр. синдр. ПД 8-12 мес. |
| М5б | с частичным вызреванием. Монобластов не менее 30% |  |  |  |  |
| М6 | Эритроидные элементы 50% и более | О. эритромиелез | ШИК+ в ядросодержащих клетках красного ряда | Резкое увеличение количества клеток красного ряда. Эритробласты имеют мегалобластический оттенок. Имеются миелобласты | Упорная анемия с гемолитическим компонентом. Гиперпластический синдром. ПЖ 6-8 мес. |
|  |  |  |  |  |  |
| Л1 | Лимфобласты малого размера, в ядре не более 1 нуклеолы или она отсутствует | О. лимфобластный лейкоз | ШИК+, материал в виде гранул. Реакция на Судан, пероксидазу - | Клетуи средних размеров, округлый. Я/ц отношение высокое. Ядро компактное с 1-2 нуклеолами. Цитоплазма бпзофильная без зернистости. | Состояние относит. компенсации. Ув. ЛУ, печень, селезенка. Геморраг. синдр. Специфические поражнния нервной системы. ПЖ 17-18 мес. |
| Л2 | лмфобласты крупного размера, ядро содержит 1-2 нуклеолы |  |  |  |  |