

ОСТРИ ЛЕВКЕМИИ

С НЕОПРЕДЕЛЕНА ЛИНЕЙНА

ПРИНАДЛЕЖНОСТ

Работна среща Стандартизация на имунофенотипизацията чрез флоуцитометрия в хематологията – София, 2011

ОСТРИ ЛЕВКЕМИИ

С НЕОПРЕДЕЛЕНА ЛИНЕЙНА ПРИНАДЛЕЖНОСТ

➡ **WHO Определение:** ОЛ с неопределена линейна принадлежност са левкемии, които не демонстрират ясно признаци на диференциация към определена хемопоетична линия.

Включва

- Остра недиференцирана левкемия (AUL) – липса на линейно-асоциирани антигени
- Остри левкемии със смесен фенотип (MPAL) – експресия на антигени с различна линейна принадлежност от отделни бластни популации, върху едни и същи бласти или комбинация от двете.



ОСТРИ ЛЕВКЕМИИ

С НЕОПРЕДЕЛЕНА ЛИНЕЙНА ПРИНАДЛЕЖНОСТ

► **WHO Определение:** ОЛ с неопределена линейна принадлежност са левкемии, които не демонстрират ясно признаци на диференциация към определена хемопоеична линия.

Не включва

► Левкемии, които могат да бъдат класифицирани на базата на клинични или генетични показатели (вторични, рекурентни генетични аберации, FGFR1+, бластни кризи на ХМЛ или МПН)



ОСТРИ ЛЕВКЕМИИ

С НЕОПРЕДЕЛЕНА ЛИНЕЙНА ПРИНАДЛЕЖНОСТ

► **WHO категории на ОЛ с неопределена линейна принадлежност:**

- Остра недиференцирана левкемия
- Остра левкемия със смесен фенотип с t(9;22); BCR-ABL1
- Остра левкемия със смесен фенотип с t(v;11q23); MLL rearrangement
- Остра левкемия със смесен фенотип В/миелоидна, NOS
- Остра левкемия със смесен фенотип Т/миелоидна, NOS
- Остра левкемия със смесен фенотип, NOS
- НК лимфобластна левкемия/лимфом



КРИТЕРИИ ЗА ЛИНЕЙНА ПРИНАДЛЕЖНОСТ

➡ Критерии за миелоидна компонента:

- Миелопероксидаза (флоуцитометрия/цитохимия/ИНС)
- Моноцитна диференциация (поне два от следните белези – NSE, CD11c, CD14, CD64, lysozyme)

Точки за оценка	Миелоидна линия
2	anti-Myeloperoxidase (anti-lysozyme)
1	CD13 CD33 CD65
0,5	CD14 CD15 CD64

Сбор ≥ 2

съгласно

Европейска група за
имунофенотипизация
на левкемиите [EGIL]

КРИТЕРИИ ЗА ЛИНЕЙНА ПРИНАДЛЕЖНОСТ

- ➡ **Критерии за Т-клетъчна компонента:**
- Силна цитоплазмена експресия на CD3
 - ± Мембранна експресия на CD3 (PE, APC) = Ly

Точки за оценка	Т-клетъчна линия
2	CD3 (cy/s) Anti-TCR
1	CD2 CD5 CD8 CD10
0,5	TdT CD7 CD1a

Сбор ≥ 2
съгласно
Европейска група за
имунофенотипизация
на левкемиите [EGIL]

КРИТЕРИИ ЗА ЛИНЕЙНА ПРИНАДЛЕЖНОСТ

➡ Критерии за В-клетъчна компонента:

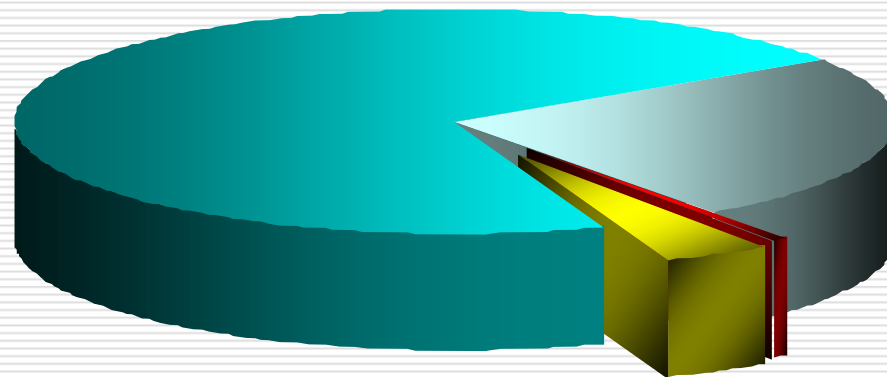
- Силна експресия на CD19 + поне 1 от CD10, CD79a, cCD22
- Слаба експресия на CD19 + поне 2 от CD10, CD79a, cCD22

Точки за оценка	В-клетъчна линия
2	CD79a cyCD22 cyIgM
1	CD19 CD10 CD20
0,5	TdT CD24

Сбор ≥ 2
съгласно
Европейска група за
имунофенотипизация
на левкемиите [EGIL]

ОСТРИ ЛЕВКЕМИИ С НЕОПРЕДЕЛЕН ЛИНЕЕН ПРОИЗХОД

n=10/235 (4,2%)



ОСТРИ ЛЕВКЕМИИ С НЕОПРЕДЕЛЕН ЛИНЕЕН ПРОИЗХОД

n=1/235 (0,4%) **Остра недифиренцирана левкемия**

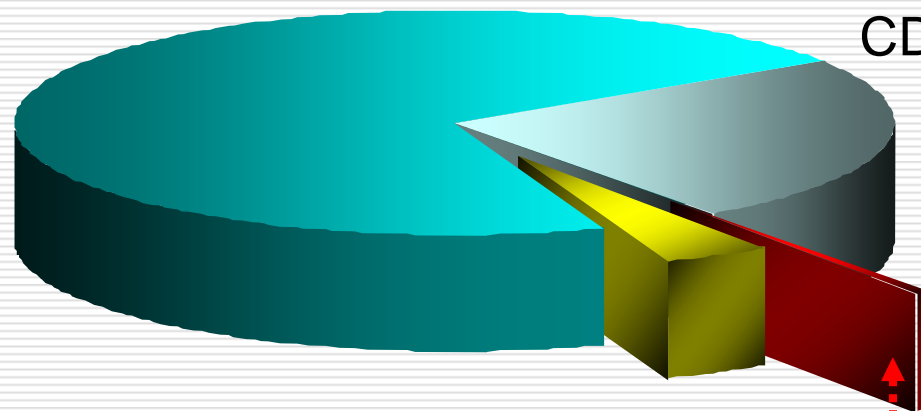
Негранулирани бласти

MPO(-)/Sudan(-)/α-NE(-)

B-Ly(-)/T-Ly(-)/My(-)

CD34+/CD117+/CD7+

46,XY



N = 1

ОСТРИ ЛЕВКЕМИИ С НЕОПРЕДЕЛЕН ЛИНЕЕН ПРОИЗХОД

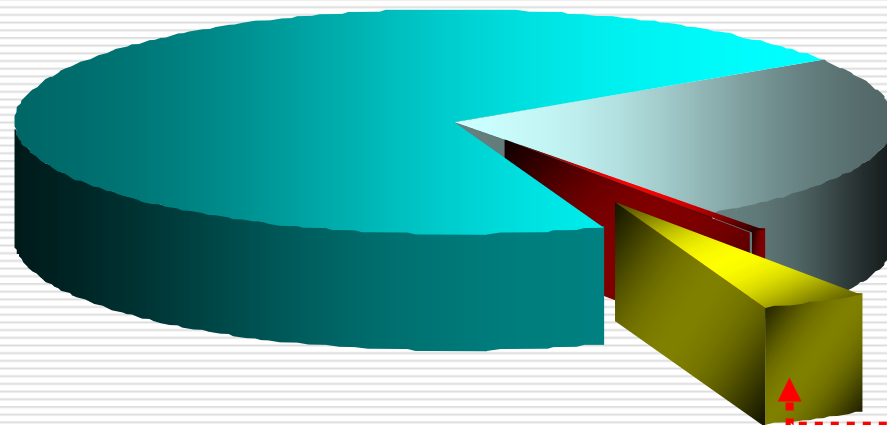
n=9/235 (3,8%)

Остри бифенотипни биклонални левкемии

В/миелоидни, n=7

Т/миелоидни, n=2

N = 9

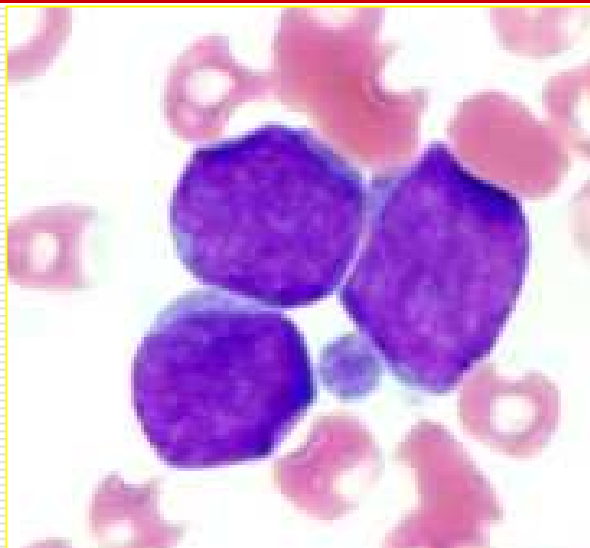


ОСТРА ЛЕВКЕМИЯ

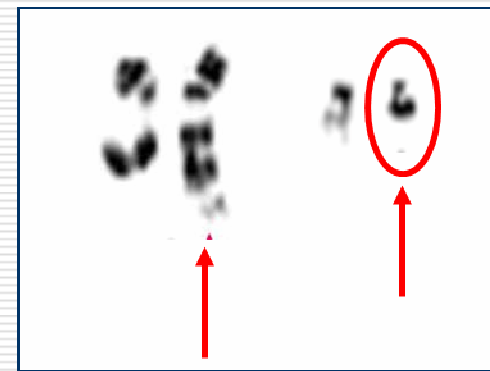
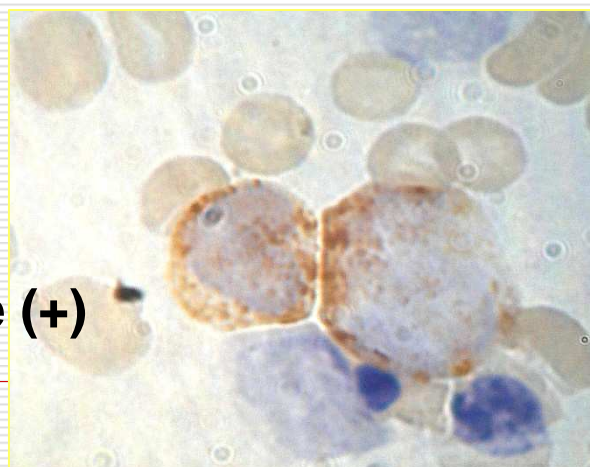
СЪС СМЕСЕН ФЕНОТИП И t(9;22); BCR-ABL1

Жена, 44 год.

ОМЛ
без матурация

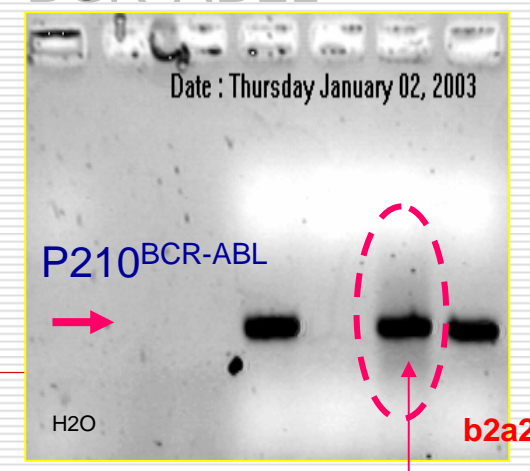


Myeloperoxidase (+)



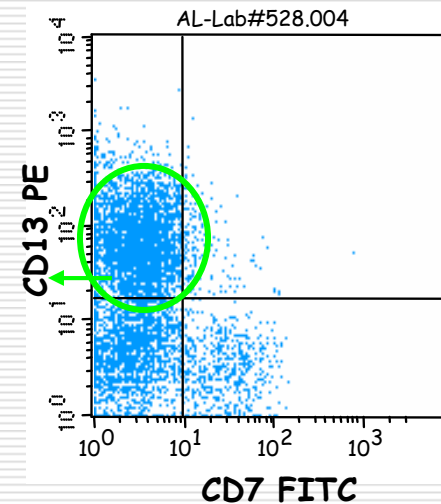
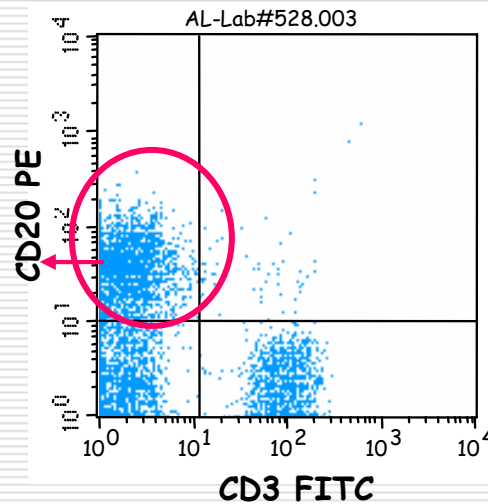
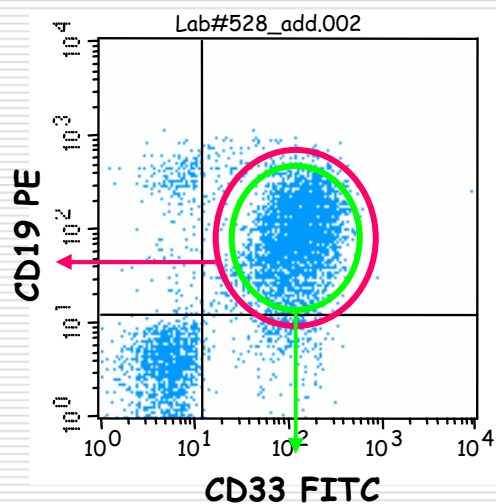
t(9;22)(q34;q11.2)

BCR-ABL1



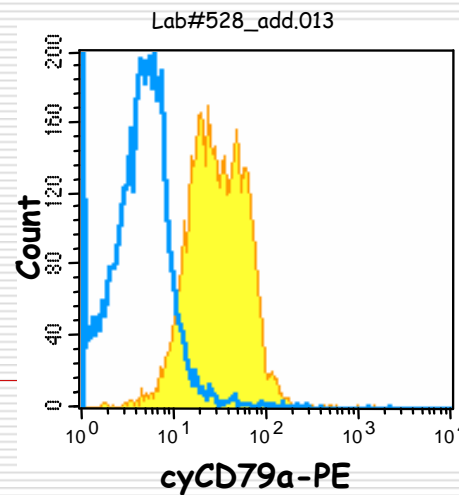
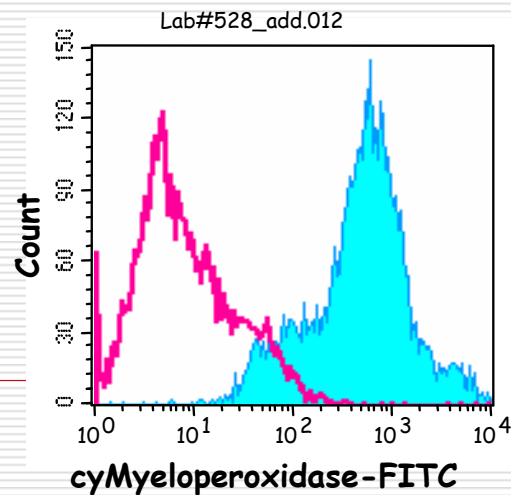
ОСТРА ЛЕВКЕМИЯ

СЪС СМЕСЕН ФЕНОТИП И t(9;22); BCR-ABL1



B-Ly

CD19
CD20
CD79a



Myeloid

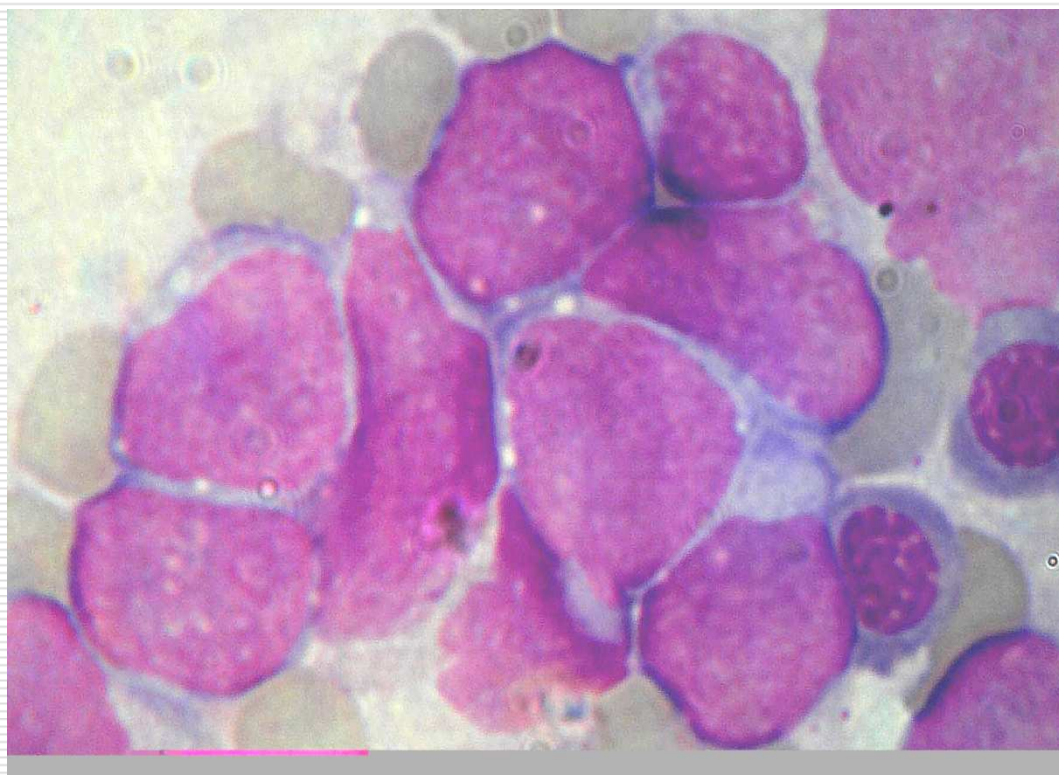
CD33
CD13
MPO

ОСТРА ЛЕВКЕМИЯ

СЪС СМЕСЕН ФЕНОТИП И $t(4;11)(q21;q23)$; MLL-AF4

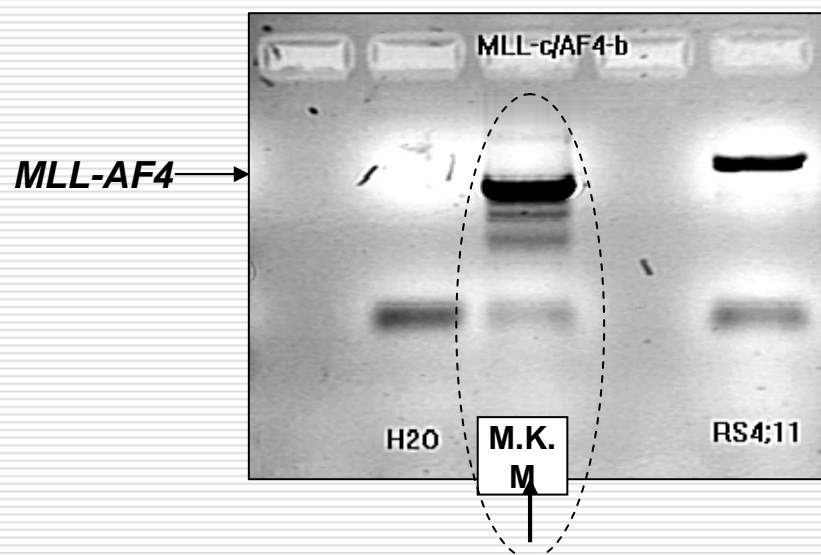
Болен №12
Мъж, 32 год.

Остра
лимфобластна
левкемия
(FAB – L2)



ОСТРА ЛЕВКЕМИЯ

СЪС СМЕСЕН ФЕНОТИП И t(4;11)(q21;q23); MLL-AF4

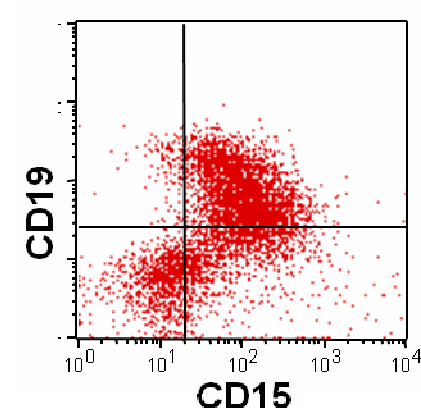
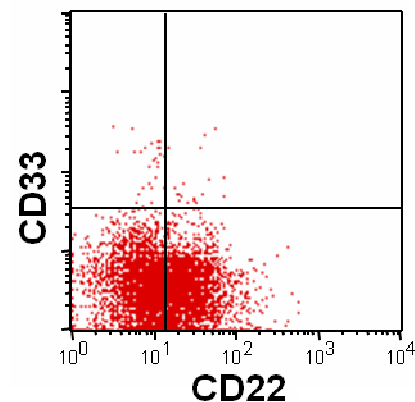
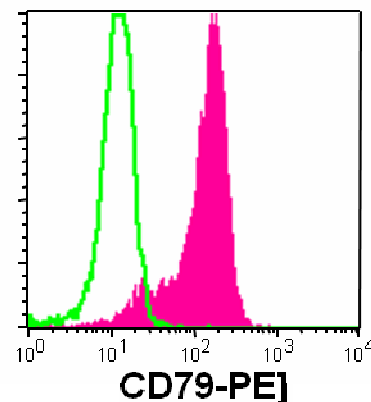
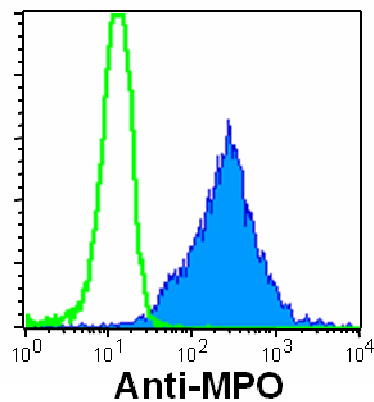


My score = 2,5

CD15+
MPO+

Ly score = 3,5

CD19+
CD22+
CD79+



НК-КЛЕТЪЧНА

ЛИМФОБЛАСТНА ЛЕВКЕМИЯ / ЛИМФОМ

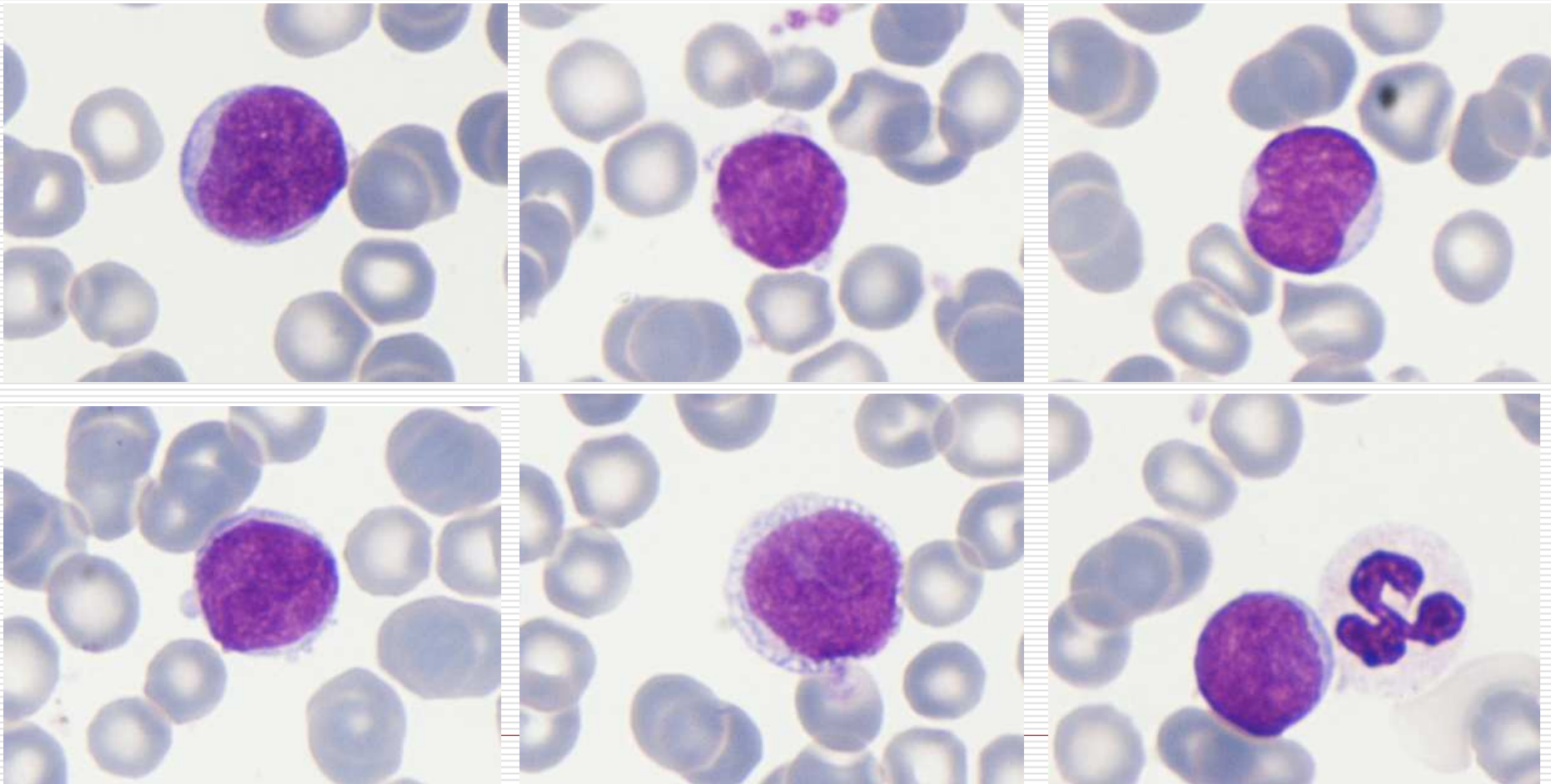
➡ **Условни критерии за диагноза:**

- Лимфобластна морфология
- CD56 +
- Ранни Т-клетъчни маркери CD7, CD2, ±cyCD3
- Липса на В-клетъчни и миелоидни маркери
- Изключва се Неоплазия от PDCs прекурсори
- Germ-line конфигурация на гените на Ig и TCR

➡ **Исторически диференциална диагноза:**

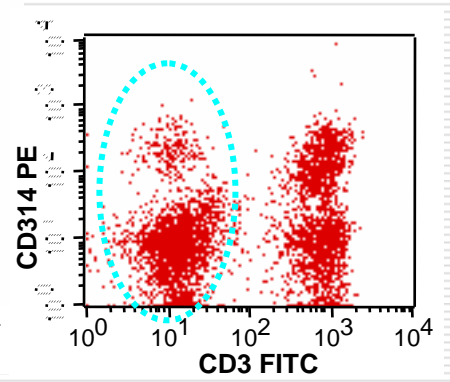
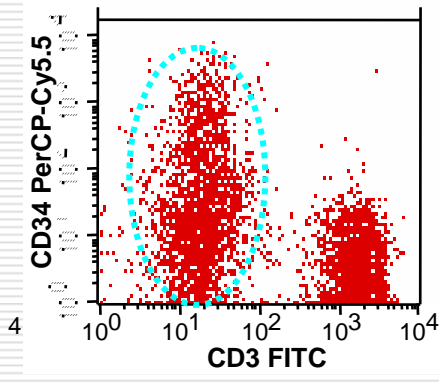
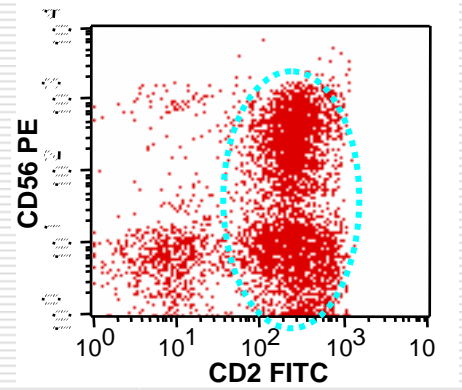
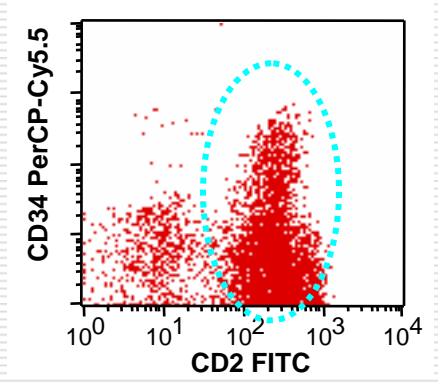
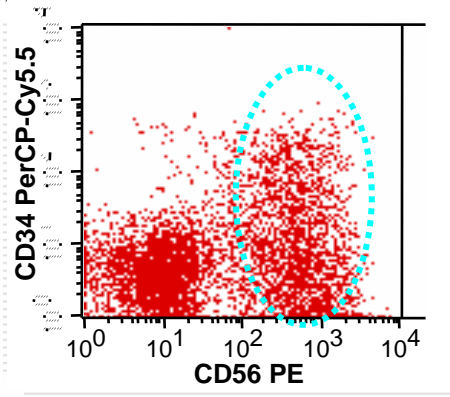
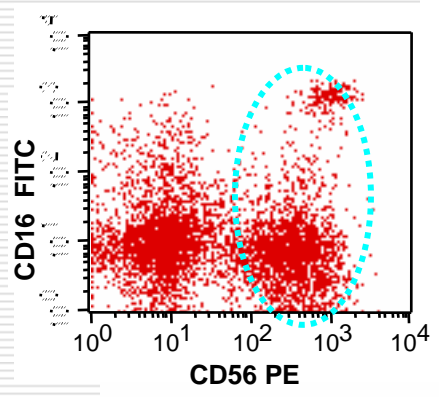
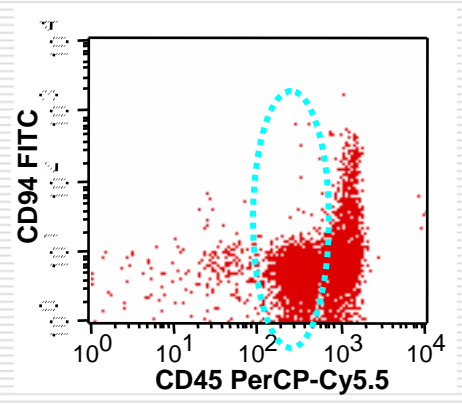
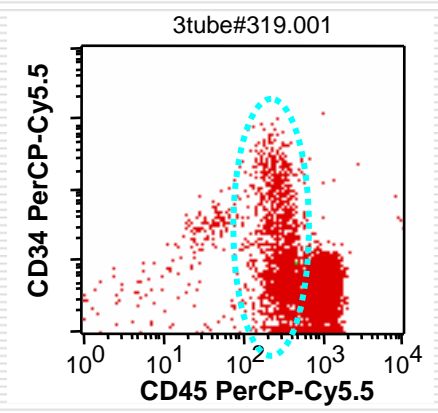
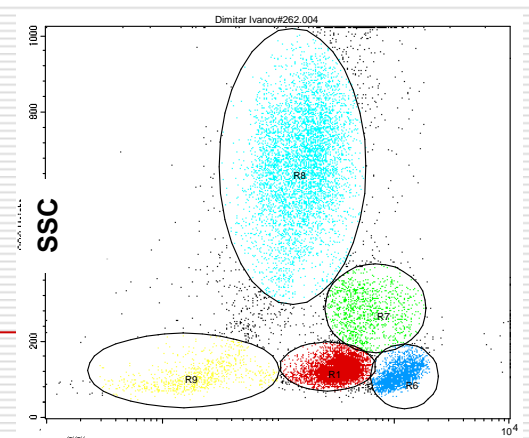
- CD56 + левкемии (т.н. НК/миелоидни левкемии = ОМЛ)
 - Неоплазия от PDCs прекурсори
-

НК-КЛЕТЪЧНА ЛИМФОБЛАСТНА ЛЕВКЕМИЯ



Лаб № 319/2008

НК-КЛЕТЪЧНА ЛИМФОБЛАСТНА ЛЕВКЕМИЯ



TCR – germ-line

CD45^{low+} CD56⁺ CD2⁺ CD7⁺ CD10⁺ CD34⁺ HLA-DR⁺
 CD3⁻ CD5⁻ CD94⁻ CD314⁻ B(-) My(-)



НАЦИОНАЛНА СПЕЦИАЛИЗИРАНА БОЛНИЦА
ЗА АКТИВНО ЛЕЧЕНИЕ НА ХЕМАТОЛОГИЧНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ - ЕАД, гр. София



Екип

М. Генова – зав. лаборатория
В. Николова, Л. Гърчева
Й. Димитров, Т. Диков
В. Шиваров, Н. Стоянов
А. Михова, Ц. Янчева
Г. Балаценко, С. Ангелова

Медицински лаборанти

Магдалена Костова
Пламенка Йотова
Лиляна Лазарова
Елеонора Бойчева
Елиза Костадинова



ФОНД
НАУЧНИ
ИЗСЛЕДВАНИЯ