

Микицкая Б.Ю., Смирнов Д.А.
**СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ПРИРОДЕ В-КЛЕТОЧНОГО
ХРОНИЧЕСКОГО ЛИМФОЦИТАРНОГО ЛЕЙКОЗА/ЛИМФОМЫ
ИЗ МАЛЫХ ЛИМФОЦИТОВ**

Научный руководитель канд. мед. наук, ст. преп. Лемешонок Л.С.
Кафедра патологической физиологии
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

В-клеточный хронический лимфоцитарный лейкоз/лимфома из малых лимфоцитов (далее В-ХЛЛ/лимфома) является наиболее распространенным видом лейкоза взрослых в Западных странах, а также в Беларуси, с частотой 2-6 случаев на 100 тысяч населения в год, увеличивающейся до 12,8/100 тысяч в возрасте свыше 65 лет главным образом у мужчин.

Несмотря на распространенность заболевания, этиология его до настоящего времени не установлена. Предполагается генетически обусловленное происхождение этого вида лейкоза и, возможно, определенная роль ионизирующего и других видов излучения. Ключевыми звеньями патогенеза В-ХЛЛ/лимфомы являются: наличие или отсутствие дифференцировочной мутации генов вариабельных участков тяжелых цепей иммуноглобулинов (V_H -генов), осуществляющейся в зародышевом центре вторичного В-клеточного фолликула; формирование пролиферативных центров в тканевых инфильтратах опухолевых лимфоцитов (в периферической лимфоидной ткани, лимфоузлах, печени, селезенке и других тканях и органах); нарушение способности трансформированных лимфоцитов созревать в иммуноглобулин-секретирующие плазмциты; накопление и экспансия длительно живущих опухолевых В-лимфоцитов в костный мозг, периферическую кровь, селезенку, печень, лимфатические узлы и другие системы организма. В результате гипогаммаглобулинемии и сформировавшегося иммунодефицита состояние пациентов осложняется тяжелыми инфекционными заболеваниями, часто с летальным исходом. Международная рабочая группа по изучению хронического лимфоцитарного лейкоза (IWCLL) сформулировала определяющий критерий диагностики В-ХЛЛ/лимфомы, состоящий в выявлении моноклонального В-клеточного лимфоцитоза в периферической крови в количестве $\geq 5 \cdot 10^9$ /л моноклональных лимфоцитов с иммунофенотипом В-ХЛЛ ($CD5^+$, $CD23^+$) на протяжении не менее 3 месяцев, с вовлечением в злокачественный процесс костного мозга и экстрамедуллярных систем организма. В последней классификации гемобластозов (ВОЗ, 2016) выделена отдельная нозологическая группа В-ХЛЛ под названием моноклональный В-клеточный лимфоцитоз (МБЛ), соответствующий нулевой стадии по К. Rai клинического течения лейкоза. При отсутствии вовлечения в злокачественный процесс костного мозга данное заболевание именуется лимфомой из малых лимфоцитов, имеющей тканевую структуру и иммунофенотип клеток В-ХЛЛ, идентичную с клетками В-ХЛЛ цитоморфологическую характеристику и наличием в периферической крови $< 5 \cdot 10^9$ /л В-клеток с иммунофенотипом В-ХЛЛ. Исходя из патогенеза, различают два генетических подтипа В-ХЛЛ: развившийся из лимфоцитов, прошедших гипермутацию в зародышевом центре лимфатических узлов (мутированный В-ХЛЛ), и развившийся из лимфоцитов, не прошедших гипермутацию в герминативном (зародышевом) центре (немутированный В-ХЛЛ), что определяет медиану выживаемости — 25 лет и 8 лет соответственно - и объясняет различную продолжительность жизни больных с так называемыми различными формами В-ХЛЛ (доброкачественная, опухолевая).

Таким образом, современные представления о природе В-ХЛЛ проясняют особенности клинического течения, разнообразные формы проявления, неоднозначную тяжесть злокачественного процесса и различные исходы лейкоза у больных.