

Д.Ф. Глузман
Л.М. Склярченко
М.П. Завелевич
Т.С. Иванивская
С.В. Коваль

Институт экспериментальной
патологии, онкологии
и радиобиологии
им. Р.Е. Кавецкого
НАН Украины, Киев, Украина

ОПУХОЛИ КРОВЕТВОРНОЙ И ЛИМФОИДНОЙ ТКАНЕЙ (ПРОЕКТ 11-ГО ПЕРЕСМОТРА МЕЖДУНАРОДНОЙ КЛАССИФИКАЦИИ БОЛЕЗНЕЙ, МКБ-11)

Ключевые слова: классификация
болезней, опухоли кроветворной
и лимфоидной тканей.

Рассмотрены основные принципы и критерии рубрикации опухолей кроветворной и лимфоидной тканей в проекте новой Международной классификации болезней 11-го пересмотра (МКБ-11). Проведено сопоставление проекта МКБ-11 с классификацией ВОЗ 2016 г. для лимфоидных новообразований, миелоидных новообразований и острых лейкозов. Отмечено, что в проекте МКБ-11, в отличие от действующей МКБ-10, миелодиспластические синдромы и миелопролиферативные новообразования, в совокупности составляющие до 30% всех форм гемобластозов, безусловно, отнесены к злокачественным новообразованиям. Усовершенствованная классификация, учитывающая последние достижения в изучении этиологии, патогенеза и клинического течения заболеваний, будет способствовать более точному представлению о структуре заболеваемости и смертности, что послужит базой для проведения углубленных аналитических эпидемиологических исследований.

На сайте Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) недавно был представлен проект новой Международной классификации болезней 11-го пересмотра (МКБ-11) (в виде бета-версии) [1], которая должна быть введена в 2018 г. вместо действующей еще с 1992 г. МКБ-10. Работа по пересмотру МКБ-10 проводилась экспертами ВОЗ на протяжении пяти лет. МКБ-11 выйдет более чем через 20 лет после публикации МКБ-10. Данный срок, предшествующий изменению классификации, существенно больше предыдущих, так как ранее очередной пересмотр проводился один раз в десять лет. В новой версии, окончательный вариант которой рассматривался на конференции в Японии (2016 г.), учтены последние достижения в изучении этиологии, патогенеза и клинического течения многих заболеваний.

Проект состоит из 24 основных глав. Полные основные коды болезней состоят из шести знаков и следуют в алфавитно-цифровой последовательности, начиная с 1A00.00. Все цифры, в отличие от МКБ-10, не римские, а арабские. Первая цифра соответствует номеру главы, чего не было в кодировке МКБ-10. Так, новообразованиям различных органов и тканей посвящена глава 2. Поэтому первый код в этой главе 2A00. Второй знак после номера главы — буквенный, что позволяет отличить коды в МКБ-11 от таковых в МКБ-10, имеющих иную структуру. Схема кодирования содержит два уровня подкатегорий. Основная категория кодируется четырьмя символами, а два последних символа шестизначного кода предназначены для двух уровней подкатегорий. В отличие от МКБ-10, все категории МКБ-11 снабжены короткими описани-

ями. Все коды, в описании которых указано «другой уточненный», заканчиваются на Y, а все коды, в описании которых указано «неуточненный», заканчиваются на Z.

Помимо основных кодов из шести символов, которые являются обязательными, в МКБ-11 предусмотрены также и коды расширения. Например, в дополнение к основному коду могут указываться (не обязательно):

- тяжесть заболевания;
- клиническая стадия;
- метастазирование (регионарное, отдаленное);
- степень дифференцировки;
- возрастной период, в который возникло заболевание (пренатально, неонатально, в детском возрасте и т.п.);
- наличие/отсутствие симптомов, рецидивы и т.п.;
- острый или хронический характер заболевания;
- связь с этиологическими факторами (вирусы, аллергены и т.п.);
- топология и топография (односторонние/двусторонние, местные/диссеминированные, локализация и т.п.);
- гистопатологические данные и др.

Все коды расширения начинаются с буквы X, вносятся по желанию и располагаются за основным кодом.

Отметим, что в последней версии МКБ-10 2016 г. гемобластозы входили в два подраздела: «Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей» (C81-C96) и «Новообразования неопределенного и неизвестного характера» (D37-D48) [2]. К их числу относят-

ся миелодиспластические синдромы (МДС), миелолипролиферативные новообразования (истинная полицитемия, первичный миелофиброз, эссенциальная тромбоцитемия), опухоли из гистиоцитов и тучных клеток, в совокупности составляющие до 30% всех форм гемобластозов. Указанные заболевания по непонятным причинам не рассматривались как злокачественные и не вносились в Национальный канцер-регистр Украины, что автоматически приводило к занижению показателей заболеваемости и смертности от гемобластозов в Украине [3].

В проекте МКБ-11 **новообразования кроветворной и лимфоидной тканей** рассматриваются как опухоли, возникающие из гемопоэтических клеток, выявляемых в костном мозге, периферической крови, лимфатических узлах и селезенке. При гемобластозах в патологический процесс могут быть вовлечены и другие анатомические зоны (центральная нервная система, органы желудочно-кишечного тракта) в результате распространения гематогенным путем, посредством прямой инфильтрации неопластическими клетками или злокачественной трансформации клеток экстранодальной лимфоидной ткани. Наиболее частыми формами новообразований являются различные формы лейкозов, лимфома Ходжкина и неходжкинские лимфомы, миелолипролиферативные новообразования и МДС.

МИЕЛОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ

2A20. Миелолипролиферативные новообразования не из тучных клеток

Исключено: 3B63.1. Приобретенный тромбоцитоз (эта нозология отнесена в главу 3 «Болезни крови и кроветворных органов», категория 3B63 «Тромбоцитоз»).

2A20.0. Хронический миелолейкоз, BCR-ABL-положительный

Хроническое миелолипролиферативное новообразование, характеризующееся экспрессией слитного гена *BCR-ABL1*. Клиническая картина сопровождается нейтрофильным лейкоцитозом. Возникает в любом возрасте, хотя чаще — у лиц среднего и пожилого возраста. У больных отмечается уменьшение массы тела, анемия, избыточное потоотделение по ночам, спленомегалия. Однако в ряде случаев заболевание на начальных стадиях не сопровождается симптоматикой и выявляется случайно. При отсутствии терапии начальная вялотекущая хроническая фаза переходит в фазу акселерации, а затем в фазу бластного криза. Хронический миелолейкоз — наиболее распространенное хроническое миелолипролиферативное заболевание (ежегодно 1–1,5 случая на 100 тыс. населения). Характеризуется наличием в клетках филадельфийской хромосомы, возникающей вследствие сбалансированной транслокации между хромосомами 9 и 22 ($t(9;22)(q34;q11.2)$), в результате чего образуется слитный ген *BCR-ABL*, ко-

дирующий конститутивно активную тирозинкиназу. Хронический миелолейкоз не является наследственным заболеванием. Факторы предрасположенности к болезни во многом неизвестны. Прогноз у больных значительно улучшился благодаря появлению таргетного препарата иматиниба мезилата, являющегося конкурентным ингибитором BCR-ABL тирозинкиназы.

Исключено:

- 2A22. Другие и неуточненные миелолипролиферативные новообразования
- 2A40. Хронический миеломоноцитарный лейкоз
- 2A41. Атипичный хронический миелолейкоз BCR-ABL-отрицательный
- 2B33.2 Хронический миелоидный лейкоз, не обозначенный иначе.

2A20.00. Хронический миелолейкоз с бластным кризом

2A20.01. Хронический миелолейкоз с филадельфийской хромосомой

2A20.02. Хронический миелолейкоз $t(9;22)(q34;q11)$

2A20.03. Моноцитарный лейкоз типа Негели

2A20.0Y. Другие уточненные формы хронического миелолейкоза BCR-ABL-положительного

2A20.0Z. Хронический миелолейкоз BCR-ABL-положительный, неуточненный

2A20.1. Хронический нейтрофильный лейкоз

Редкая форма хронического миелолипролиферативного новообразования, которая характеризуется персистентной нейтрофилией периферической крови, гиперклеточностью костного мозга вследствие пролиферации нейтрофильных гранулоцитов и гепатоспленомегалией. Нейтрофилы без признаков дисплазии, нередко с токсической зернистостью. Филадельфийскую хромосому или слитный ген *BCR-ABL1* не выявляют.

2A20.2. Первичный миелофиброз

Хроническое миелолипролиферативное новообразование, характеризующееся пролиферацией в костном мозге гранулоцитов и мегакариоцитов с атипическими признаками. На развитой стадии заболевания выявляют фиброз костного мозга, лейкоэритробластоз и экстрамедуллярный гемопоэз, что ассоциируется со спленомегалией. Нередко заболевание эволюционирует от начальной префибротической стадии до стадии, характеризующейся диффузным остеосклерозом и клеточным истощением костного мозга. Возможна трансформация в острый миелоидный лейкоз (ОМЛ). Основными проявлениями заболевания являются анемия, спленомегалия, тромбозы, кровоизлияния.

Исключено: Острый панмиелоз с миелофиброзом (2A60.38).

2A20.3. Хронический эозинофильный лейкоз, неуточненный

Хроническое миелолипролиферативное новообразование, характеризующееся персистентной эозинофилией в крови, костном мозге и периферических тканях. Органы поражаются вследствие лейкемиче-

ской инфильтрации и действия цитокинов, ферментов и других белков, высвобождаемых эозинофилами. Хронический эозинофильный лейкоз, неутонченный, не включает случаи с наличием филадельфийской хромосомы, слитного гена *BCR-ABL1* или перестройками генов *PDGFRA*, *PDGFRB* и *FGFR1*.

2A20.4. Истинная полицитемия

Хроническое миелопролиферативное новообразование, которое характеризуется неконтролируемым образованием эритроцитов, а часто и повышением содержания лейкоцитов и тромбоцитов. Костный мозг гиперклеточный вследствие панмиелоидной пролиферации, как правило, с наличием полиморфных мегакариоцитов. Основные проявления заболевания связаны с гипертензией, спленомегалией и осложнениями вследствие повышения вязкости крови с нарушениями микроциркуляции, наличием тромбозов и кровоизлияний. На поздних стадиях заболевания в отдельных случаях может отмечаться прогрессирование в фазу постполицитемического миелофиброза или трансформация в ОМЛ. У большинства больных выявляют соматическую мутацию *JAK2-V617F* в экзоне 14 гена *JAK2* (9p24), реже — соматическую мутацию в экзоне 12 гена *JAK2*.

2A20.5. Миелопролиферативное заболевание не из тучных клеток, неклассифицируемое

Случаи, имеющие определенные признаки миелопролиферативных новообразований, но не соответствующие критериям для выделения их специфического подтипа.

3B63. Тромбоцитоз (отнесен в главу 3 «Болезни крови и кроветворных органов»)

3B63.1. Приобретенный тромбоцитоз (эссенциальная тромбоцитемия)

Хроническое миелопролиферативное новообразование с вовлечением в основном мегакариоцитарного ростка, которое характеризуется персистентным тромбоцитозом в крови, увеличением содержания крупных зрелых мегакариоцитов в костном мозге и повышенным риском тромбозов и кровоизлияний. В редких случаях может отмечаться прогрессирование в стадию постполицитемического миелофиброза или трансформация в ОМЛ. Характерны соматические мутации *JAK2-V617F* (50%) и гена *MPL* (*MPL-W515K/L*) (9q24 и 1p34), выявляемые также при истинной полицитемии и первичном миелофиброзе. В случаях эссенциальной тромбоцитемии с миелопролиферацией определяются также мутации гена *TET2* (4q24).

Включено: Идиопатическая геморрагическая тромбоцитемия.

2A20.Y. Другие уточненные миелопролиферативные новообразования не из тучных клеток

2A20.Z. Миелопролиферативные новообразования не из тучных клеток, неутонченные

2A21. Мастоцитоз

Мастоцитоз обусловлен клональной неопластической пролиферацией тучных клеток, накапли-

вающихся в различных органах. Нередко выявляют активирующие мутации гена *KIT*. Заболевание характеризуется наличием компактных кластеров или агрегатов/инфильтратов из аномальных тучных клеток. Проявления заболевания весьма различны — от кожных поражений, которые могут спонтанно регрессировать, до высокозлокачественных новообразований с полиорганный недостаточностью. Подтипы мастоцитоза выделяют в основном в зависимости от локализации поражения и клинических проявлений. При кожном мастоцитозе инфильтрация тучными клетками ограничивается кожей, а при системном мастоцитозе в процесс вовлекается как минимум один внутренний орган, при этом кожные поражения могут отсутствовать. Мастоцитоз следует отличать от гиперплазии тучных клеток или состояний с активацией тучных клеток без морфологических и/или молекулярных аномалий, характерных для неопластической пролиферации.

2A21.0. Системный мастоцитоз

2A21.00. Лейкоз из тучных клеток

2A21.0Y. Другие уточненные формы системного мастоцитоза

2A21.0Z. Системный мастоцитоз, неутонченный

2A21.1. Кожный мастоцитоз

2A21.10. Пигментная крапивница

2A21.0Y. Другие уточненные формы кожного мастоцитоза

2A21.2. Саркома из тучных клеток

Редкое заболевание, характеризующееся локальным, однако деструктивным ростом опухоли, состоящей из атипичных незрелых тучных клеток.

2A21.3. Внекожная мастоцитомы

Локализованная опухоль, состоящая из зрелых тучных клеток.

2A21.Y. Другой уточненный мастоцитоз

2A21.Z. Мастоцитоз неутонченный

2A22. Другие и неутонченные миелопролиферативные новообразования

Исключено:

- Хронический миелолейкоз *BCR-ABL1*-положительный (2A20.0)
- Атипичный хронический миелолейкоз *BCR-ABL1*-отрицательный (2B11)

МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Клональные нарушения кроветворения, характеризующиеся признаками дисплазии и неэффективным гемопоэзом, связанным с одной или более линиями гемопоэза. Дисплазия может сопровождаться повышением содержания миелобластов, но их количество в костном мозге и крови < 20% (по требованиям ВОЗ, пороговое для установления диагноза ОМЛ).

Исключено:

- Миелоидные новообразования, связанные с терапией (2B30.2)

- Апластическая анемия, индуцированная лекарственными препаратами (3A70.10).

2A30. Рефрактерная анемия**2A31. Рефрактерная нейтропения**

МДС, характеризующийся наличием как минимум 10% диспластических нейтрофилов в костном мозге или периферической крови.

2A32. Рефрактерная тромбоцитопения

МДС, характеризующийся наличием как минимум 10% диспластических мегакариоцитов, выявленных при подсчете не менее 30 мегакариоцитов в препарате костного мозга.

2A33. Рефрактерная анемия с кольцевыми сидеробластами

МДС, характеризующийся анемией, при которой не менее 15% предшественников эритроцитов представляют собой кольцевые сидеробласты — клетки-предшественники эритроидного ряда, у которых не менее трети ядер окружены гранулами, окрашивающимися красителями, используемыми для выявления железа.

2A34. Рефрактерная цитопения с мультилинейной дисплазией

МДС, характеризующийся би- или панцитопенией с диспластическими изменениями в 10% и более клеток двух и более миелоидных ростков.

2A35. Рефрактерная анемия с избытком бластов

МДС, характеризующийся би- или панцитопенией с диспластическими изменениями в одном или нескольких миелоидных ростках, с наличием 5–19% миелобластов в костном мозге, 2–19% бластов в периферической крови или < 20% бластов с наличием палочек Ауэра.

2A36. Миелодиспластический синдром с изолированной делецией 5q

МДС, характеризующийся анемией (при этом цитопения других ростков кроветворения может отсутствовать) и/или тромбоцитозом. del(5q) является единственной цитогенетической аномалией. Количество миелобластов составляет < 5% в костном мозге и < 1% в периферической крови.

2A37. Миелодиспластический синдром, неклассифицируемый

Подтип МДС, при котором либо отсутствуют признаки, позволяющие его отнести к одному из перечисленных подтипов, либо при наличии МДС-ассоциированных цитогенетических аномалий и цитопении отсутствуют достаточные диспластические изменения в клетках какой-либо из линий кроветворения, а количество кольцевых сидеробластов составляет < 15%.

2A38. Рефрактерная цитопения детского возраста

Характеризуется персистентной цитопенией с количеством бластов < 5% в костном мозге и < 2% в периферической крови.

2A3Y. Другие уточненные миелодиспластические синдромы**2A3Z. Миелодиспластические синдромы, неуточненные****МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКИЕ И МИЕЛОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ**

Категория клональных гемопоэтических заболеваний, которая характеризуется наличием как миелодиспластических, так и миелопролиферативных признаков.

2A40. Хронический миеломоноцитарный лейкоз

Миелодиспластическое/миелопролиферативное новообразование, характеризующееся персистентным моноцитозом, отсутствием филадельфийской хромосомы и слитного гена *BCR-ABL1*, наличием < 20% бластов в костном мозге и крови, часто признаками миелодисплазии и отсутствием перестроек *PDGFRA* и *PDGFRB*.

Включено: Хронический моноцитарный лейкоз.

Исключено:

- Миелоидное новообразование, ассоциированное с перестройкой *PDGFRA* (2B20).
- Миелоидное новообразование, ассоциированное с перестройкой *PDGFRB* (2B21).

2A41. Атипичный хронический миелолейкоз BCR-ABL-отрицательный

Миелодиспластическое/миелопролиферативное новообразование, характеризующееся вовлечением в процесс клеток нейтрофильного ряда, сопровождается лейкоцитозом и появлением незрелых миелоидных клеток в крови. Количество бластов в костном мозге и периферической крови не превышает 20%. Отмечается выраженный дисгранулопоэз. В неопластических клетках отсутствует филадельфийская хромосома или слитный ген *BCR-ABL1*.

2A42. Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз

Миелодиспластическое/миелопролиферативное новообразование детского возраста, характеризующееся пролиферацией в основном клеток гранулоцитарного и моноцитарного ряда. В костном мозге и периферической крови отмечается миеломоноцитарная пролиферация. Лейкемические клетки могут инфильтрировать печень, селезенку, лимфатические узлы, кожу, респираторный тракт.

2A42.0. Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз в полной ремиссии**2A42.Y. Другие уточненные формы ювенильного миеломоноцитарного лейкоза****2A42.Z. Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз, неуточненный****2A43. Рефрактерная анемия с кольцевыми сидеробластами, ассоциированная с выраженным тромбоцитозом**

Предварительная нозологическая форма, включающая случаи с морфологическими и клиническими признаками рефрактерной анемии с кольцевыми сидеробластами, выраженным тромбоцитозом и аномальными мегакариоцитами.

2A44. Миелодиспластические и миелопролиферативные новообразования, неклассифицируемые

Даная нозологическая форма включает случаи, имеющие клинические, лабораторные и морфологические признаки, подтверждающие диагноз как МДС, так и миелопролиферативного новообразования, но не соответствующие критериям какого-либо другого миелопролиферативного новообразования, включенного в категорию миелодиспластических/миелопролиферативных новообразований.

2A4Y. Другие уточненные миелодиспластические и миелопролиферативные новообразования

2A4Z. Миелодиспластические и миелопролиферативные новообразования, неуточненные

МИЕЛОИДНЫЕ И ЛИМФОИДНЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ С ЭОЗИНОФИЛИЕЙ И АНОМАЛИЯМИ PDGFRA, PDGFRB ИЛИ FGFR1

Группа редких миелоидных и лимфоидных новообразований, характеризующихся перестройкой генов *PDGFRA* (α -рецептор тромбоцитарного фактора роста), *PDGFRB* (β -рецептор тромбоцитарного фактора роста) и *FGFR1* (рецептор-1 фактора роста фибробластов), приводящей к образованию слитных транскриптов и aberrантной активности тирозинкиназы. Характерным является наличие эозинофилии, но ее не всегда выявляют.

2A50. Миелоидное новообразование, ассоциированное с перестройкой *PDGFRA*

2A51. Миелоидное новообразование, ассоциированное с перестройкой *PDGFRB*

Миелоидное новообразование, характеризующееся перестройкой гена *PDGFRB*. Заболевание обычно проявляется картиной, напоминающей хронический миеломоноцитарный лейкоз, реже — атипичный хронический миелолейкоз или хронический эозинофильный лейкоз.

2A52. Миелоидное или лимфоидное новообразование, ассоциированное с аномалиями *FGFR1*

Новообразование, характеризующееся перестройкой гена *FGFR1* с транслокацией в точке разрыва 8p11. Заболевание может проявляться как миелопролиферативное новообразование, ОМЛ, Т-или В-клеточная лимфобластная лимфома/лейкоз, острый лейкоз смешанного фенотипа.

2A5Z. Миелоидное или лимфоидное новообразование с эозинофилией и аномалиями *PDGFRA*, *PDGFRB* или *FGFR1*, неуточненное

2A60. Острые миелоидные лейкозы и родственные новообразования из клеток-предшественников

2A60.0. Острый миелоидный лейкоз с повторяющимися генетическими аномалиями

2A60.1. Острый миелоидный лейкоз с изменениями, связанными с миелодисплазией

ОМЛ при наличии 20% и более бластов в костном мозге или крови с имевшимися ранее и зафиксированными в истории болезни МДС, мультилинейной дисплазией или связанными с МДС типичными цитогенетическими аномалиями. В анамнезе нет указаний на ранее проводившееся лечение цито-

токсическими химиопрепаратами, отсутствуют цитогенетические аномалии, присущие ОМЛ с повторяющимися генетическими аномалиями.

2A60.2. Миелоидные новообразования, связанные с терапией

2A60.20. Связанные с терапией острый миелоидный лейкоз или миелодиспластический синдром

2A60.2Y. Другие уточненные миелоидные новообразования, связанные с терапией

2A60.2Z. Миелоидные новообразования, связанные с терапией, неуточненные

2A60.3. Острый миелоидный лейкоз, неуточненный по критериям, используемым для выделения других типов

ОМЛ, выделяемые по морфологическим критериям, должны быть классифицированы как таковые при отсутствии повторяющихся генетических аномалий, отсутствии в анамнезе МДС и миелодиспластических/миелопролиферативных новообразований, цитотоксической химиотерапии и/или лучевой терапии.

2A60.30. Острый миелоидный лейкоз с минимальными признаками дифференцировки

ОМЛ, при котором в бластах не выявляют признаков миелоидной дифференцировки методами морфологии или обычной цитохимии.

2A60.31. Острый миелоидный лейкоз без признаков созревания

ОМЛ, при котором в бластах не выявляют признаков созревания в нейтрофилы.

2A60.32. Острый миелоидный лейкоз с признаками созревания

ОМЛ, при котором в бластах выявляют признаки созревания в нейтрофилы.

2A60.33. Острый миеломоноцитарный лейкоз

Острый лейкоз, характеризующийся пролиферацией клеток-предшественников как нейтрофилов, так и моноцитов. Самая обычная, хотя и редкая форма ОМЛ у детей (ОМЛ-М4). Характерной хромосомной аномалией в ряде случаев является *inv(16)*.

2A60.34. Острый монобластный или моноцитарный лейкоз

ОМЛ, при котором > 80% лейкоэмических клеток относятся к моноцитарному ряду (включая монобласты, промоноциты и моноциты). Может присутствовать и минорный нейтрофильный компонент < 20%.

Сюда относят ОМЛ М5а и ОМЛ М5б.

2A60.35. Острый эритролейкоз

ОМЛ, характеризующийся преобладанием популяции незрелых клеток эритроидного ряда. Выделяют два подтипа: эритролейкоз (вариант ОМЛ М6а) и острый чистый эритроидный лейкоз (вариант ОМЛ М6б).

2A60.36. Острый мегакариобластный лейкоз

ОМЛ, при котором не менее 50% бластов относятся к мегакариоцитарному ряду. Сюда относят ОМЛ М7.

2A60.37. Острый базофильный лейкоз

Редкая форма ОМЛ, при котором незрелые клетки дифференцируются в базофилы.

2A60.38. Острый панмиелоз с миелофиброзом

ОМЛ, характеризующийся фиброзом костного мозга без предшествующего первичного миелофиброза.

Исключено: Случаи, удовлетворяющие критериям ОМЛ с изменениями, связанными с миелодисплазией (2A60.1).

2A60.39. Миелосаркома

Редкая солидная опухоль, представленная экстрамедуллярными миелоидными клетками. Сюда включают хлорому и гранулоцитарную саркому.

2A60.3Y. Другой уточненный острый миелоидный лейкоз, неуточненный по критериям, используемым для других типов

2A60.3Z. Острый миелоидный лейкоз, неуточненный**2A60.4. Миелоидная пролиферация, связанная с синдромом Дауна****2A60.40. Переходный аномальный миелопоэз**

Миелоидная пролиферация, выявляемая у новорожденных с синдромом Дауна. По клиническим и морфологическим признакам неотличима от ОМЛ и ассоциируется с мутациями *GATA1*. Бласти обладают морфологическими и иммунофенотипическими признаками клеток мегакариоцитарного ряда. У большинства пациентов с миелоидной пролиферацией происходит спонтанная ремиссия.

2A60.41. Миелоидный лейкоз, связанный с синдромом Дауна

Лейкоз у детей с синдромом Дауна. Включает признаки как МДС, так и ОМЛ.

2A60.4Y. Другая уточненная миелоидная пролиферация, связанная с синдромом Дауна

2A60.4Z. Миелоидная пролиферация, связанная с синдромом Дауна, неуточненная

2A60.5. Опухоли из бластных плазмоцитоподобных дендритных клеток

Агрессивная опухоль, ранее известная под названием лимфомы из бластных ЕК-клеток, состоящая из клеток с морфологией, подобной таковой лимфобластов. Предполагают происхождение из клеток-предшественников плазмоцитоподобных дендритных клеток. У пациентов отмечают кожные опухоли с вовлечением в процесс костного мозга.

2A60Y. Другие уточненные острые миелоидные лейкозы и связанные с ними новообразования из клеток-предшественников

2B30Z. Острые миелоидные лейкозы и связанные с ними новообразования из клеток-предшественников, неуточненные

2A61. Острые лейкозы неоднозначного линейного происхождения

Острые лейкозы, при которых бласты не имеют достаточно убедительных признаков, позволяющих их классифицировать как миелоидные или лимфоидные, или же бласты обладают морфологическими и/или иммунофенотипическими характеристиками как миелоидных, так и лимфоидных клеток.

НОВООБРАЗОВАНИЯ ИЗ ЛИМФОИДНЫХ КЛЕТОК-ПРЕДШЕСТВЕННИКОВ

Опухоли из незрелых злокачественных лимфоцитов (лимфобластов) с признаками коммитации в В- или Т-клеточную линию. Опухоли с вовлечением костного мозга и периферической крови называются лимфобластными лейкозами из клеток-предшественников или острыми лимфобластными лейкозами из клеток-предшественников, или острыми лимфобластными лейкозами. Новообразования с первоначальным вовлечением лимфатических узлов или экстранодальные называются лимфобластными лимфомами.

2A70. В-лимфобластные опухоли из клеток-предшественников

2A70.0. В-лимфобластный лейкоз или лимфома, неуточненные

2A70.1. В-лимфобластный лейкоз или лимфома с *t(9;22)(q34;q11.2)*; *BCR-ABL1*

2A70.Y. Другой В-лимфобластный лейкоз или лимфома с повторяющимися генетическими аномалиями

2A71. Т-лимфобластные опухоли из клеток-предшественников

2A7Z. Лимфоидные опухоли из клеток-предшественников, неуточненные

НОВООБРАЗОВАНИЯ ИЗ ЗРЕЛЫХ В-КЛЕТОК

Неходжкинские лимфомы, возникающие из зрелых В-лимфоцитов. Могут определяться в лимфатических узлах, лимфоидной ткани различных органов или костном мозге и крови (поэтому часто называемые лейкозом).

2A80. Фолликулярная лимфома

Новообразование, состоящее из В-клеток зародышевых центров (обычно centroцитов и centroбластов/крупных трансформированных клеток) и, как правило, хотя бы частично сохраняющее фолликулярную структуру. Нередко выявляют *t(14;18)* с перестройкой гена *BCL2*. При обнаружении диффузной зоны любой величины, состоящей преимущественно из бластных клеток, устанавливают диагноз диффузной В-крупноклеточной лимфомы. Лимфомы, состоящие из centroцитов и centroбластов, с диффузным характером строения могут включаться в эту категорию.

2A80.0. Фолликулярная лимфома класса 1

До 5 centroбластов в поле зрения при увеличении $\times 40$.

2A80.1. Фолликулярная лимфома класса 2

До 6–15 centroбластов в поле зрения при увеличении $\times 40$.

2A80.2. Фолликулярная лимфома класса 3

Более 15 centroбластов в поле зрения при увеличении $\times 40$.

2A80.3. Первичная кожная лимфома из клеток центров фолликулов

Состоит из различного количества мелких и крупных неопластических клеток неправильной

формы из центра фолликула. По морфологии может быть нодулярной, диффузной или смешанной. Представлена отдельными очагами или группами очагов, обычно в области волосистой части головы, лба или туловища. Очень редко появляется на конечностях. Имеет тенденцию к локализованному росту на коже. Прогноз благоприятный.

2A80.4. Фолликулярная лимфома детского типа

Вариант фолликулярной лимфомы с вовлечением лимфатических узлов шеи или других периферических лимфатических узлов и Вальдейерова кольца. Имеет локализованный характер, экспрессия *BCL2* часто отсутствует, транслокация *BCL2* не выявляется. Прогноз благоприятный.

2A80.5. Фолликулярная лимфома *in situ*

2A80.6. Фолликулярная лимфома тонкого кишечника

2A80.Y. Другая уточненная фолликулярная лимфома

2A80.Z. Фолликулярная лимфома, не уточненная

2A81. Диффузная В-крупноклеточная лимфома

Характеризуется пролиферацией крупных неопластических В-клеток. Составляет до 40% всех В-клеточных новообразований. Агрессивная опухоль с быстрым ростом, образующая скопления клеток большого размера как в лимфатических узлах, так и экстранодально (желудок, центральная нервная система, кости, почки, яички).

2A81.0. Первичная медиастинальная В-крупноклеточная лимфома

2A81.1. Внутрисосудистая В-крупноклеточная лимфома

2A81.2. Плазмобластная лимфома

Агрессивная диффузная В-крупноклеточная лимфома, часто возникающая в связи с ВИЧ-инфекцией. Характеризуется наличием крупных неопластических клеток, напоминающих В-иммунобласты с иммунофенотипом плазматических клеток. Поражения часто локализуются в ротовой полости и других экстранодальных участках.

2A81.3. Лимфоматоидный гранулематоз

2A81.4. В-крупноклеточная лимфома, богатая Т-клетками и гистиоцитами

2A81.5. Первичная диффузная В-крупноклеточная лимфома центральной нервной системы

2A81.6. Эпштейна — Барр вирус-положительная диффузная В-крупноклеточная лимфома пожилых людей

Агрессивная диффузная В-крупноклеточная лимфома, поражающая лиц пожилого возраста при отсутствии иммунодефицита в анамнезе. В большинстве случаев развивается экстранодально.

2A81.7. Диффузная В-крупноклеточная лимфома, связанная с хроническим воспалением

Диффузная В-крупноклеточная лимфома, возникающая в полостях тела или участках ограниченного пространства с длительным хроническим воспалением. Классический пример — лимфома, ассоциированная с пиотораксом.

2A81.8. ALK-положительная В-крупноклеточная лимфома

Обычно агрессивная диффузная В-крупноклеточная лимфома, характеризующаяся наличием мономорфных иммунобластоподобных неопластических В-лимфоцитов с синусоидальным характером роста. Неопластические В-клетки экспрессируют ALK-киназу при отсутствии транслокации *t(2;5)*.

2A851.9. Первичная лимфома экссудатов

Агрессивная диффузная В-крупноклеточная лимфома, представленная крупными клетками, находящимися в серозных экссудатах без выявляемых опухолевых масс. Ассоциируется с вирусом герпеса 8-го типа/вирусом саркомы Капоши. Чаще всего развивается на фоне иммунодефицита, во многих случаях у ВИЧ-положительных пациентов. Чаще всего локализована в плевральной полости, перикардальной полости или брюшной полости. Прогноз крайне неблагоприятный.

2A81.A. Первичная диффузная кожная В-крупноклеточная лимфома, тип нижних конечностей

Агрессивная В-крупноклеточная лимфома, обычно локализованная на коже нижних конечностей. Представлена однородными иммунобластами, реже — центробластами с отдельными реактивными клетками. Чаще всего встречается у женщин пожилого возраста. Нередко распространяется на другие органы.

2A81.Y. Другие уточненные диффузные В-крупноклеточные лимфомы

2A81.Z. Диффузная В-крупноклеточная лимфома, не обозначенная иначе

2A82. Новообразования из зрелых В-клеток с лейкоэмическими проявлениями

2A82.0. Хронический лимфолейкоз или лимфома из малых лимфоцитов

Вялотекущее новообразование из зрелых В-клеток, представленных округлыми малыми В-лимфоцитами. При вовлечении в процесс костного мозга и периферической крови используют термин «хронический лимфолейкоз». Термин лимфома из малых лимфоцитов ограничивается случаями, при которых злокачественные клетки не выявляются в крови и костном мозге.

2A82.00. В-клеточный хронический лимфолейкоз

Хронический лимфолейкоз (ХЛЛ)/лимфома из малых лимфоцитов) — новообразование, представленное мономорфными малыми В-лимфоцитами, округлыми или слегка неправильной формы, выявляемыми в периферической крови, костном мозге, селезенке и лимфатических узлах вместе с пролимфоцитами и параиммунобластами, образующими центры пролиферации в тканевых инфильтратах. Клетки ХЛЛ обычно коэкспрессируют CD5 и CD23. В отсутствие распространения процесса в экстрамедуллярных тканях содержание клональных лимфоцитов с фенотипом ХЛЛ в периферической крови должно составлять не менее $5 \cdot 10^9$ /л. Для установления диагноза ХЛЛ лимфо-

цитоз должен персистировать не менее 3 мес. Диагноз может быть установлен и при более низком содержании лимфоцитов у пациентов с цитопениями или симптомами, связанными с ХЛЛ. Остается неясным, можно ли говорить о ранней стадии ХЛЛ у пациентов, если выполняются только критерии моноклонального В-лимфоцитоза. Термин «лимфома из малых лимфоцитов» употребляется только применительно к нелейкемическим случаям с морфологией и иммунофенотипом ХЛЛ. Диагноз лимфомы из малых лимфоцитов требует наличия лимфаденопатии при отсутствии цитопении вследствие инфильтрации костного мозга при наличии $< 5 \cdot 10^9$ /л В-клеток в периферической крови.

2A82.0Y. Другие уточненные хронические лимфолейкозы или лимфомы из малых лимфоцитов

2A82.0Z. Хронический лимфолейкоз или лимфома из малых лимфоцитов, неуточненные

2A82.1. В-клеточный пролимфоцитарный лейкоз

2A82.10. В-клеточный пролимфоцитарный лейкоз в полной ремиссии

2A82.1Y. Другие уточненные В-клеточные пролимфоцитарные лейкозы

2A82.1Z. В-клеточный пролимфоцитарный лейкоз, неуточненный

2A82.2. Волосатоклеточный лейкоз

Новообразование из малых лимфоцитов с волосатыми отростками, выявляемыми в костном мозге, периферической крови, селезенке. У большинства больных развивается спленомегалия и панцитопения.

2A82.3. В-клеточная лимфома селезенки или лейкоз, неклассифицируемая

Лимфопролиферативный процесс, локализованный в селезенке, который не попадает ни в одну из категорий новообразований из зрелых В-клеток. Ранее известный также под названием «волосатоклеточный лейкоз — вариант».

2A82.Y. Другие уточненные новообразования из зрелых В-клеток с лейкоемическими проявлениями

2A82.Z. Новообразования из зрелых В-клеток с лейкоемическими проявлениями, неуточненные

2A83. Новообразования из плазматических клеток

Представлены плазматическими клетками, обычно секретирующими моноклональный иммуноглобулин (белок М) и/или легкие цепи иммуноглобулинов.

2A83.0. Моноклональная гаммапатия неопределенного значения

Содержание моноклонального иммуноглобулина < 30 г/л, клonalная популяция плазматических клеток в костном мозге составляет $< 10\%$, без циркуляторно-ишемического поражения органов, признаки неходжкинской В-клеточной лимфомы не выявляются.

2A83.1. Плазматическая миелома

Новообразование из плазматических клеток, локализованное в костном мозге. Характеризуется наличием моноклонального белка в сыворотке кро-

ви и/или легких цепей иммуноглобулинов в моче. При отсутствии остеолитических поражений, гиперкальциемии, почечной недостаточности и анемии можно говорить о бессимптомной (тлеющей) миеломе. Ранее была известна под названиями «множественная миелома», «миеломатоз», «медуллярная плазмоцитома», «болезнь Калера»

Исключено: Солитарная плазмоцитома (2A83.2).

2A83.2. Солитарная плазмоцитома

Солитарное образование из злокачественных плазматических клеток, локализованное либо в костях, либо в ином месте без вовлечения в процесс периферической крови.

2A83.3. Внекостная плазмоцитома

2A83.4. Плазматический лейкоз

Агрессивное новообразование из плазматических клеток, характеризующееся наличием злокачественных плазматических клеток в периферической крови. На долю плазматических клеток в периферической крови приходится $> 20\%$ всех лейкоцитов или же содержание клonalных плазматических клеток в периферической крови превышает $2 \cdot 10^9$ /л.

2A83.5. Болезнь отложения моноклональных иммуноглобулинов

Исключено:

- МК48. Болезнь тяжелых цепей
- МК49. Болезнь отложения легких и тяжелых цепей
- МК4А. Болезнь легких цепей.

2A83.Y. Другие уточненные множественные миеломы и плазматические новообразования

2A83.Z. Плазматические новообразования, неуточненные

2A84. Нарушения тяжелых цепей иммуноглобулинов или злокачественные иммунопролиферативные заболевания

Группа редких нарушений синтеза иммуноглобулинов, ассоциированная с В-клеточными лимфо-пролиферативными заболеваниями, при которых продуцируются моноклональные тяжелые цепи и, как правило, не продуцируются легкие цепи.

2A84.0. Нарушения тяжелых альфа-цепей

Иммунопролиферативное заболевание тонкой кишки, вариант лимфомы маргинальной зоны, ассоциированной со слизистой оболочкой (MALT).

2A84.1. Нарушения тяжелых гамма-цепей

Клonalный процесс, представленный лимфоцитами, плазматизированными лимфоцитами и плазматическими клетками. Характеризуется наличием в цитоплазме неопластических клеток и секрцией гамма-цепей иммуноглобулина без легких цепей. Клиническое течение более агрессивно, чем у больных с лимфоплазматической лимфомой/макроглобулинемией Вальденстрема.

2A84.2. Нарушения тяжелых мю-цепей

2A84.Y. Другие уточненные злокачественные иммунопролиферативные заболевания

2A84.Z. Болезни тяжелых цепей, неуточненные

2A85. Другие уточненные новообразования из зрелых В-лимфоцитов или лимфомы

2A85.0. Лимфома маргинальной зоны лимфатического узла

Первичная В-клеточная лимфома, по морфологическому строению поражения лимфатических узлов напоминающая таковую лимфом маргинальной зоны экстранодального или селезеночного типа, однако при этой форме лимфомы процесс локализован исключительно в лимфатических узлах. Это редкое вялотекущее заболевание. Во многих случаях пациенты обращаются по поводу локальной или генерализованной лимфаденопатии.

2A85.1. Экстранодальная В-клеточная лимфома маргинальной зоны, ассоциированная с лимфоидной тканью слизистой оболочки желудка

Вялотекущая В-клеточная лимфома низкой степени злокачественности, как правило, связанная с хроническим воспалительным процессом, ассоциированным с *Helicobacter pylori*. Атипичные лимфоциты (центроцитоподобные клетки) инфильтрируют покрывающий их эпителий, что приводит к образованию лимфоэпителиальных структур — определяющего признака лимфомы MALT-типа. В ряде случаев выявляется транслокация t(11;18)(q21;q21).

2A85.2. Экстранодальная В-клеточная лимфома маргинальной зоны, первично локализованная в коже

В-клеточная экстранодальная лимфома из клеток маргинальной зоны низкой степени злокачественности, первично локализованная в коже в виде мультифокальных папул или нодулярных очагов поражения на руках или туловище. Крайне редко диссеминирует с поражением внутренних органов или прогрессирует в лимфому высокой степени злокачественности.

2A85.3. Экстранодальная В-клеточная лимфома маргинальной зоны, первично локализованная вне кожи и желудка

2A85.4. Лимфоплазмоцитарная лимфома

Новообразование, представленное малыми В-лимфоцитами и плазматическими клетками, локализованными в основном в костном мозге. Часто ассоциируется с продукцией сывороточных моноклональных IgM (макроглобулинемия Вальденстрема).

2A85.5. Лимфома из клеток мантии

Редкая форма неходжкинских лимфом с поражением В-лимфоцитов в зоне мантии лимфатических узлов. Включает формы, ранее известные под названиями: мелкоклеточная лимфома из клеток мантии, классическая лимфома из клеток мантии, бластоидная лимфома из клеток мантии, плеоморфная лимфома из клеток мантии, лимфома из клеток мантии, подобная лимфоме из маргинальной зоны, злокачественный лимфоматозный полипоз.

2A85.6. Лимфома Беркитта, в том числе и в стадии лейкоемизации

Представлена мономорфными В-клетками среднего размера с базофильной цитоплазмой и многочисленными митотическими фигурами. Часто выявляют транслокации *MYC* [t(8;14)] и другие аберрации, затрагивающие *MYC*. Включает в себя беркиттоподобную лимфому.

Исключено: Заболевание, вызванное ВИЧ, ассоциированное с лимфомой Беркитта (1C60.Y).

2A85.Y. Другие дополнительно уточненные новообразования из зрелых В-клеток или лимфомы

2A86. В-клеточная лимфома со смешанными признаками

2A86.0. Злокачественная лимфома В-клеточного типа, не определенная иным образом

2A86.1. В-клеточная лимфома, неклассифицируемая с особенностями, промежуточными между лимфомой Беркитта и диффузной В-крупноклеточной лимфомой

2A86.2. В-клеточная лимфома, неклассифицируемая с особенностями, промежуточными между классической лимфомой Ходжкина и диффузной В-крупноклеточной лимфомой

2A86.Y. Другая уточненная В-клеточная лимфома со смешанными признаками

2A86.Z. В-клеточная лимфома со смешанными признаками, неуточненная

2A8Z. Зрелые В-клеточные новообразования неуточненные

НОВООБРАЗОВАНИЯ ИЗ ЗРЕЛЫХ Т-КЛЕТОК И ЕСТЕСТВЕННЫХ КЛЕТОК-КИЛЛЕРОВ (ЕК-К)

Группа опухолей, состоящих из Т-лимфоцитов с иммунофенотипическим профилем зрелых (периферических/посттимусных) клеток и/или ЕК-К.

2A90. Лимфома из зрелых Т-клеток, уточненные типы, нодулярная или системная

2A90.0. Т-пролимфоцитарный лейкоз

Агрессивный Т-клеточный лейкоз, характеризующийся пролиферацией пролимфоцитов малого и среднего размера с фенотипом зрелых Т-клеток. В патологический процесс вовлекается периферическая кровь, костный мозг, лимфатические узлы, печень, селезенка, кожа.

2A90.1. Т-клеточный лейкоз из больших гранулодержащих лимфоцитов

Т-клеточное новообразование, характеризующееся персистентным (на протяжении > 6 мес) повышением содержания больших гранулодержащих лимфоцитов в периферической крови без четко выявляемой причины.

2A90.2. Хронические лимфопролиферативные нарушения из ЕК-клеток

Гетерогенные нарушения с хроническим клиническим течением, поражающие в основном взрослых и характеризующиеся пролиферацией больших гранулодержащих лимфоцитов с иммунофенотипом ЕК-К.

2A90.3. Агрессивный ЕК-клеточный лейкоз

Редкая высокоагрессивная форма лейкоза, ассоциированного с вирусом Эпштейна —

Барр (ВЭБ), известная также под названием агрессивного ЕК-клеточного лейкоза/лимфомы. Может представлять собой лейкозный эквивалент экстранодальных ЕК-/Т-клеточных лимфом незрелого типа. Поражает в основном подростков. Характеризуется системной пролиферацией ЕК-клеток в периферической крови, костном мозге, печени и селезенке.

2A90.4. Системная ВЭБ⁺ Т-клеточная лимфома детского возраста

Новообразование детского возраста, характеризующееся клональной пролиферацией ВЭБ-инфицированных Т-клеток с фенотипом активированных цитотоксических клеток. Может развиваться вскоре после острой первичной инфекции ВЭБ или же на фоне хронической активной инфекции ВЭБ.

2A90.5. Т-клеточный лейкоз/лимфома взрослых, ассоциированная с Т-лимфотропным вирусом человека 1-го типа (HTLV-1)

Заболевание эндемично для Японии, Карибского региона и некоторых регионов Центральной Африки. Включает формы, ранее известные под названиями: острый, хронический, лимфоматоидный и тлеющий вариант Т-клеточного лейкоза/лимфомы.

2A90.6. Экстранодальная ЕК/Т-клеточная лимфома, назальный тип

Агрессивная, преимущественно экстранодальная неходжкинская лимфома из зрелых Т-клеток, характеризующаяся ангиоцентрическими и ангиодеструктивными клеточными инфильтратами, состоящими из ВЭБ-положительных ЕК/Т-клеток. Чаще всего локализуется в носовой полости, что приводит к деструктивным поражениям средней зоны лица (летальная гранулема средней зоны лица). Процесс может распространяться и на другие органы, включая желудочно-кишечный тракт, кожу, яички, лимфоузлы шеи. Заболевание также известно под названием ангиоцентрической Т-клеточной лимфомы или полиморфного ретикулеза. Однако последний термин может использоваться также и по отношению к лимфоматоидному гранулематозу, представляющему собой ангиоцентрическое и ангиодеструктивное ВЭБ-положительное В-клеточное лимфопролиферативное заболевание.

2A90.7. Т-клеточная лимфома, связанная с энтеропатией

Нечасто встречающаяся Т-клеточная лимфома из внутриэпителиальных лимфоцитов. Обычно возникающая в тонком кишечнике, реже — в желудке, толстом кишечнике или вне желудочно-кишечного тракта. Тип II этой лимфомы может возникать спорадически на фоне глютеновой болезни. Включает формы, ранее известные под названиями: интестинальная Т-клеточная лимфома, связанная с энтеропатией, или интестинальная Т-клеточная лимфома.

2A90.8. Гепатоспленическая Т-клеточная лимфома

Экстранодальная неходжкинская лимфома из зрелых Т-клеток, которая происходит из цитотоксических Т-клеток, обычно гамма-/дельта-типа. Она характеризуется наличием неопластических лимфоцитов среднего размера, инфильтрирующих синусоиды печени. На момент диагноза, как правило, такая же инфильтрация отмечается в селезенке и костном мозге.

2A90.9. Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома

Неходжкинская лимфома из зрелых Т-клеток, характеризующаяся наличием системного процесса с полиморфными инфильтратами как в лимфатических узлах, так и экстранодально, как правило, с агрессивным течением. С включением формы, ранее известной как ангиоиммунобластная лимфаденопатия с диспротеинемией.

2A90.A. Анапластическая крупноклеточная лимфома, ALK-положительная

Периферическая Т-клеточная лимфома, представленная крупными полиморфными CD30-положительными Т-лимфоцитами с обширной цитоплазмой, наличием транслокаций гена *ALK* и экспрессией слитного белка *ALK*. В большинстве случаев у пациентов выявляют лимфаденопатию периферических или абдоминальных лимфатических узлов с экстранодальным распространением опухолевых клеток. Ранее также известна под названием анапластической крупноклеточной лимфомы CD30-положительной.

2A90.B. Анапластическая крупноклеточная лимфома, ALK-отрицательная

Периферическая Т-клеточная лимфома, морфологически неотличимая от анапластической крупноклеточной лимфомы *ALK*-положительной. Транслокация *ALK* и экспрессия слитного белка *ALK* отсутствуют.

Исключено: Первичные кожные CD30-положительные Т-клеточные лимфопролиферативные нарушения (2B03).

2A90.C. Периферическая Т-клеточная лимфома, не обозначенная иначе

ПЕРВИЧНЫЕ ЛИМФОМЫ КОЖИ ИЗ ЗРЕЛЫХ Т-КЛЕТОК И ЕК-КЛЕТОК, УТОЧНЕННЫЕ ТИПЫ

Первичные лимфомы кожи из зрелых Т-клеток и ЕК-клеток представляют собой злокачественные лимфопролиферативные заболевания неизвестного генеза. Полагают, что они происходят из Т-лимфоцитов лимфоидной ткани кожи. По определению, они первоначально локализованы в коже.

2B00. Подкожная panniculitоподобная Т-клеточная лимфома

Т-клеточная лимфома, представленная альфа/бета CD8⁺ клетками. Очаги роста ограничены подкожным слоем в виде глубоко погруженных узелков.

2B01. Грибовидный микоз

Периферическая Т-клеточная лимфома в виде бляшек на коже с инфильтрацией эпидермиса и дермы Т-клетками среднего размера с мозговидными ядрами. Включает в себя также фолликулотропный грибовидный микоз (редкая форма грибовидного микоза с инфильтрацией эпителия волосяных фолликулов злокачественными Т-клетками), педжетоидный ретикулез (с очагами гиперкератозных поражений и выраженной педжетоидной инфильтрацией эпидермиса), гранулематозную дряблость кожи (со складками кожи в подмышечной и паховой области, в которых гистологически определяются гигантские клетки с эластозом и неопластические Т-лимфоциты).

2B02. Синдром Сезари

Генерализованная периферическая лимфома из зрелых Т-клеток, характеризующаяся наличием эритродермии, лимфаденопатии, присутствием Т-лимфоцитов с мозговидными ядрами в крови. Агрессивная лимфома, представляющая собой редкий вариант Т-клеточной лимфомы с вовлечением в процесс периферической крови и неблагоприятным прогнозом. Критерии диагноза: наличие клона Т-клеток в периферической крови, значительное увеличение соотношения CD4⁺:CD8⁺ лимфоцитов (> 10), иммунофенотипические аномалии, такие как отсутствие экспрессии Т-клеточных антигенов (CD2, CD3, CD4 и/или CD5). Синдром Сезари отличается от эритродермального грибовидного микоза наличием клональной популяции Т-клеток в периферической крови. По этому же критерию синдром Сезари отличается и от реактивных расстройств, сопровождающихся эритродермией и появлением в крови клеток с мозговидными ядрами.

2B03. Первичные CD30-положительные Т-клеточные лимфопролиферативные поражения кожи

Характеризуются иммуногистологически инфильтрацией неопластическими CD30⁺ лимфоцитами.

2B03.0. Первичная CD30-положительная анапластическая крупноклеточная лимфома кожи

Анапластическая крупноклеточная лимфома на момент диагноза локализована в коже. Транслокация t(2;5), характерная для системной анапластической крупноклеточной лимфомы, отсутствует.

2B03.1. Лимфоматозный папулез

Клональная пролиферация Т-клеток, характеризующаяся клинически появлением скопленных куполообразных папул и узелков, которые могут изъязвляться, оставляя впоследствии рубцы на коже.

2B0Y. Другие уточненные Т-лимфомы кожи**2B0Z. Первичная Т-клеточная лимфома кожи неопределенного значения или неуточненная****2B9Y. Другие уточненные зрелые Т-клеточные или ЕК-клеточные новообразования****2B9Z. Новообразования из зрелых Т-клеток и ЕК-клеток, неуточненные****2B30. Лимфома Ходжкина**

Злокачественная лимфома, ранее известная под названием болезнь Ходжкина, характеризующаяся наличием крупных опухолевых клеток среди преобладающих клеток неопухоловой природы. Существует два отдельных подтипа: лимфома Ходжкина нодулярная с лимфоцитарным преобладанием и классическая лимфома Ходжкина. Лимфома поражает в основном лимфатические узлы.

2B30.0. Лимфома Ходжкина нодулярная, лимфоцитарное преобладание

Характеризуется нодулярной или нодулярной/диффузной пролиферацией отдельных крупных неопластических клеток, ранее называемых клетками лимфомы Ходжкина для лимфоцитарного и/или клетками Рида — Штернберга для гистиоцитарного варианта. В настоящее время нельзя исключать некоторого перекреста между этим вариантом лимфомы Ходжкина и В-крупноклеточной лимфомой, богатой Т-клетками и гистиоцитами.

2B30.1. Классическая лимфома Ходжкина

В-клеточная лимфома, гистологически характеризующаяся наличием крупных одноядерных клеток Ходжкина и многоядерных клеток Рида — Штернберга. В большинстве случаев имеется моноклональная пролиферация В-лимфоцитов. Часто ассоциирована с инфекцией ВЭБ. Менее чем в 5% случаев отмечается моноклональная пролиферация Т-лимфоцитов. Клетки Ходжкина и Рида — Штернберга CD30-положительные и во многих случаях CD15-положительные.

2B30.Z. Лимфома Ходжкина, неуточненная**2B31. Новообразования из гистиоцитов и дендритных клеток**

Истинные новообразования из гистиоцитов представляют собой «исчезающие» диагнозы по мере все более глубокого понимания природы злокачественных клеток.

2B31.0. Ювенильная ксантогранулема

Характеризуется наличием нагруженных липидами пенистых гистиоцитов и гигантских клеток Тутона в дерме.

2B31.1. Гистиоцитарная саркома (злокачественный гистиоцитоз)**2B31.2. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса**

Ранее известен также под названием гистиоцитоз Х. Неопластическая пролиферация клеток Лангерганса, в которых при ультраструктурном исследовании выявляют гранулы Бирбека. Сюда входят три основных частично перекрывающихся синдрома: эозинофильная гранулема, болезнь Леттерера — Сиве и болезнь Хенда — Крисчена — Шюллера. Течение заболевания связано с тем, насколько поражены внутренние органы.

2B31.20. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса с поражением кожи

Это реактивное состояние, при котором клональная популяция клеток с фенотипом клеток Лангерганса поражает кожу и другие органы. Может раз-

виваться в любом возрасте, но чаще всего у детей 1–3 лет.

2В31.2У. Другие уточненные гистиоцитозы из клеток Лангерганса

Сюда относится и эозинофильная гранулема.

2В31.3. Саркома из клеток Лангерганса

Неопластическая пролиферация клеток Лангерганса с явными цитологическими признаками злокачественного процесса. Может рассматриваться как более злокачественный вариант гистиоцитоза из клеток Лангерганса, который может возникать *de novo* или в результате прогрессирования предшествующего менее злокачественного гистиоцитоза из клеток Лангерганса.

2В31.4. Саркома из интердигитирующих дендритных клеток

Неопластическая пролиферация из веретеновидных или овоидных клеток с фенотипическими признаками, близкими таковым интердигитирующих дендритных клеток. Клиническое течение заболевания, как правило, носит агрессивный характер.

2В31.5. Саркома из фолликулярных дендритных клеток

Новообразование, состоящее из веретеновидных или овоидных клеток с морфологическими и иммунофенотипическими характеристиками фолликулярных дендритных клеток. Процесс поражает лимфатические узлы, а также миндалины, органы желудочно-кишечного тракта, селезенку, печень, мягкие ткани, кожу, слизистую оболочку ротовой полости. По характеру роста напоминает саркому низкой степени злокачественности, в половине случаев с рецидивами.

2В31.6. Опухоль из дендритных клеток неопределенного типа

Очень редко встречающаяся опухоль, представленная веретеновидными или овоидными клетками с фенотипом, близким таковому клеткам Лангерганса. Рост опухоли проявляется в виде кожных папул, узелков и бляшек. Как правило, без признаков системного поражения.

2В31.7. Опухоль из фибробластических ретикулярных клеток

Очень редко встречающаяся опухоль из дендритных клеток, поражающая лимфатические узлы, селезенку, мягкие ткани. Морфологически близка к саркоме из интердигитирующих дендритных клеток. Опухолевые клетки экспрессируют цитоцератин и CD68.

2В31.У. Другие уточненные новообразования из гистиоцитов и дендритных клеток

2В31.З. Опухоли из гистиоцитов и дендритных клеток, неуточненные

2В32. Лимфопролиферативные нарушения, связанные с иммунодефицитом

Посттрансплантационные лимфопролиферативные нарушения представляют собой поликлональную (доброкачественную) или клональную

(злокачественную) пролиферацию лимфоидных клеток, развивающуюся вследствие иммуносупрессии, у реципиентов при трансплантации ряда органов или костного мозга. Посттрансплантационные лимфопролиферативные нарушения включают целый спектр нарушений — от самых ранних (вызванный ВЭБ поликлональный лимфопролиферативный процесс) до вызванных тем же вирусом ВЭБ-положительных и ВЭБ-отрицательных лимфом, преимущественно В-клеточного происхождения, и менее частых Т-клеточных лимфом.

2В32.0. Посттрансплантационное лимфопролиферативное нарушение, раннее поражение

Лимфопролиферативное нарушение, возникающее вследствие проведения иммуносупрессивной терапии после трансплантации органов. Характеризуется отсутствием деструкции тканей, вовлеченных в лимфопролиферативный процесс. Включает в себя два морфологических варианта: плазмоцитарную гиперплазию и посттрансплантационное лимфопролиферативное нарушение, подобное инфекционному мононуклеозу.

2В32.1. Реактивная плазмоцитарная гиперплазия

2В32.2. Посттрансплантационное лимфопролиферативное нарушение, подобное инфекционному мононуклеозу

Раннее посттрансплантационное лимфопролиферативное нарушение, характеризующееся пролиферацией иммунобластов и их паракортикальной экспансией, подобно тому, как это происходит при инфекционном мононуклеозе. Структура тканей, затронутых патологическим процессом, в целом сохраняется. В небольшом количестве случаев выявляются олиго- или моноклональная популяция клеток. В ряде случаев за этим нарушением следует поли- или мономорфное посттрансплантационное лимфопролиферативное нарушение.

2В32.3. Полиморфное посттрансплантационное лимфопролиферативное нарушение

2В32.У. Другие связанные с иммунодефицитом лимфопролиферативные нарушения

2В32.З. Лимфопролиферативные нарушения, связанные с иммунодефицитом, неуточненные

2В33. Злокачественные гемопозитические новообразования без дополнительного уточнения

В примечании отмечается, что к ним можно отнести только случаи с неполной диагностикой.

2В33.0. Острый лейкоз, не обозначенный иначе

2В33.1. Миелоидный лейкоз

2В33.2. Хронический миелоидный лейкоз, не обозначенный иначе

2В33.3. Лимфолейкоз, не обозначенный иначе

2В33.4. Лейкоз, неуточненный

2В33.5. Злокачественная лимфома, не обозначенная иначе

2В33.У. Другие злокачественные гемопозитические новообразования без дополнительного уточнения

2В33.Z. Новообразования кроветворной или лимфоидной ткани, неуточненные

Представляется важным кратко остановиться на изменениях, которые предполагается внести в проект классификации МКБ-11 в разделе, посвященном опухолям кроветворной и лимфоидной тканей, в сравнении с МКБ-10. Сопоставим также проект классификации МКБ-11 с классификациями ВОЗ 2016 г. для лимфоидных новообразований [4], миелоидных новообразований и острых лейкозов [5].

В раздел «Миелопролиферативные новообразования» перенесены хронический нейтрофильный лейкоз, хронический эозинофильный лейкоз, неуточненный, истинная полицитемия, миелопролиферативное заболевание не из тучных клеток, неклассифицируемое, входившие в МКБ-10 не в категорию «Злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей» (С81-С96), а в категорию «Новообразования неопределенного и неизвестного характера» (D37-D48). Эссенциальная тромбоцитемия отнесена в МКБ-11 в раздел 3 «Заболевания крови и кроветворных органов» в подраздел 3В63 «Тромбоцитоз».

В МКБ-11 среди миелопролиферативных новообразований предлагается выделить в качестве отдельной нозологической формы мастоцитоз (2А21). Ранее в МКБ-10 он входил в одну подгруппу D47.0, объединявшую опухоли из гистиоцитов и тучных клеток неопределенного и неизвестного характера.

В МКБ-11 в разделе «Миелодиспластические синдромы» выделены не содержащиеся в МКБ-10 подразделы — рефрактерная цитопения, рефрактерная тромбоцитопения, рефрактерная цитопения детского возраста. Одновременно исключены МДС, связанный с действием алкилирующих агентов, МДС, ассоциированный с эпиподофилоксимом, МДС, связанный с терапией неуточненный.

В раздел «Миелодиспластические и миелопролиферативные новообразования» МКБ-11 наряду с хроническим миеломоноцитарным лейкозом, атипическим хроническим миелолейкозом BCR-ABL1-отрицательным включена отсутствовавшая в МКБ-10 рефрактерная анемия с кольцевыми сидеробластами, ассоциированная с выраженным тромбоцитозом, а также миелодиспластические и миелопролиферативные новообразования, неклассифицируемые.

Совершенно новым в проекте МКБ-11 является раздел «Миелоидные и лимфоидные новообразования с эозинофилией и аномалиями *PDGFRA*, *PDGFRB* или *FGFR1*».

Весьма рационально представлен в МКБ-11 раздел «Острые миелоидные лейкозы». Кодирование отдельных форм ОМЛ предлагается проводить в соответствии с доступными в условиях практической

работы цитоморфологическими и цитохимическими признаками лейкоэмических клеток. Эти формы вынесены в раздел 2А60.3. «Острый миелоидный лейкоз, неуточненный по критериям, использующимся для выделения других типов» с соответствующими подразделами. Вместе с тем имеется отдельный раздел 2А60.0. «Острый миелоидный лейкоз с повторяющимися генетическими аномалиями», который, в частности, включает и острый промиелоцитарный лейкоз с $t(15;17)(q24.1;q21.1)$ и перестройкой *PML-RARA*, а также и ряд других форм миелоидных лейкозов с повторяющимися генетическими аномалиями, которые выделены в новой классификации ВОЗ (2016), а именно: ОМЛ с $t(8;21)(q22;q22)$, *RUNX1-RUNX1T1*; ОМЛ с $inv(16)(p13.1q22)$ или $t(16;16)(p13.1;q22)$, *CBFB-MYH11* и другие, хотя им не присваиваются отдельные коды.

Новым в этом разделе МКБ-11 по сравнению с МКБ-10 является выделение подраздела 2А60.5. «Опухоли из бластных плазмоцитоидных дендритных клеток», а также подраздела 2А61. «Острые лейкозы неоднозначного линейного происхождения», вошедших в новую классификацию ВОЗ (пересмотр 2016 г.).

Более широким спектром нозологических форм в МКБ-11 представлены В-лимфобластные (2А70) и Т-лимфобластные (2А71) опухоли из лимфоидных клеток-предшественников. В МКБ-10 использовали единый код С91.0 для острых лимфобластных лейкозов, как В-, так и Т-клеточного происхождения.

В максимально полном объеме в проекте МКБ-11 приведены лимфоидные новообразования, возникающие из зрелых (периферических) В-лимфоцитов. Они включают практически все нозологические формы, вошедшие в новую классификацию ВОЗ (2016) новообразований из зрелых лимфоидных, гистиоцитарных и дендритных клеток, и не содержат только некоторых, указанных в классификации ВОЗ типов опухолей, выделенных как предварительные нозологические формы (фолликулярная лимфома дуоденального типа, лимфома маргинальной зоны лимфатического узла детского возраста, В-крупноклеточная лимфома с перестройкой *IRF4*, беркиттоподобная лимфома с аберрацией 11q и др.).

В число новообразований из зрелых В-клеток с лейкоэмическими проявлениями не вошел представленный в новой классификации ВОЗ (2016) моноклональный В-лимфоцитоз.

В раздел «Новообразования из зрелых Т-клеток и естественных клеток-киллеров» МКБ-11 включены практически все типы лимфом, вошедшие в новую классификацию ВОЗ (2016), в том числе и представленный в ней в качестве предварительной нозологической формы хронический лимфо-пролиферативный процесс из ЕК-клеток. Не вошли в классификационный указатель такие типы

опухолей, как первичная CD8⁺ Т-клеточная лимфома кожи, фолликулярная Т-клеточная лимфома, Т-клеточная лимфома периферических лимфатических узлов с фенотипом Т-клеток-хелперов фолликулов.

Не претерпел изменений в сравнении с МКБ-10 раздел «Лимфома Ходжкина».

Новым является раздел, в котором приведены коды лимфопролиферативных нарушений, связанных с иммунодефицитом.

Раздел «Новообразования из гистиоцитов и дендритных клеток» включает практически все типы опухолей данной категории, приведенные в новой классификации ВОЗ (2016).

Завершающий раздел (2B33) впервые включает коды гемопоэтических новообразований, диагноз которых по тем или иным причинам в лечебных учреждениях был неполным или не был уточнен.

В целом, усовершенствованная новая Международная классификация болезней (МКБ-11), в частности ее разделы, содержащие уточненную информацию об опухолях кроветворной и лимфоидной тканей, будет служить своеобразным «эсперанто» для онкологов, гематологов и патологов, способствовать изучению заболеваемости и смертности, даст возможность проводить сравнительные медико-статистические аналитические эпидемиологические исследования.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. ICD-11 Beta Draft (Mortality and Morbidity Statistics) URL: <https://icd.who.int/dev11/l-m/en>
2. ICD-10 Version: 2016 URL: <http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2016/en>
3. Глузман ДФ, Скляренко ЛМ, Ивановская ТС и др. Современные международные классификации опухолей лимфоидной и кроветворной тканей. Семинары по гематопатологии; вып. 26. Киев: ДИА, 2016. 47 с.
4. Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, *et al.* The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms. *Blood* 2016; 127 (20): 2375–90.
5. Arber DA, Orazi A, Hasserjian R, *et al.* The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. *Blood* 2016; 127 (20): 2391–2405.

ПУХЛИНИ КРОВЕТВОРНОЇ ТА ЛІМФОЇДНОЇ ТКАНИН (ПРОЕКТ 11-ГО ПЕРЕГЛЯДУ МІЖНАРОДНОЇ КЛАСИФІКАЦІЇ ХВОРОБ, МКХ-11)

Д.Ф. Глузман, Л.М. Скляренко, М.П. Завелевич,
Т.С. Іванівська, С.В. Коваль

Інститут експериментальної патології, онкології
і радіобіології ім. Р.Є. Кавецького НАН України,
Київ, Україна

Резюме. Розглянуто основні принципи та критерії рубрикації пухлин кроветворної та лімфоїдної тканин в проекті нової Міжнародної класифікації хвороб 11-го перегляду (МКХ-11). Зі

ствалено проект МКХ-11 з класифікацією ВООЗ 2016 р. для лімфоїдних новоутворень, мієлоїдних новоутворень і гострих лейкозів. Відзначено, що в проекті МКХ-11, на відміну від чинної МКХ-10, мієлодиспластичні синдроми і мієлопроліферативні новоутворення, на які в сукупності припадає до 30% всіх форм гемобластозів, безумовно, віднесені до злоякісних новоутворень. Удосконалена класифікація, що враховує останні досягнення у вивченні етіології, патогенезу і клінічного перебігу захворювань, сприятиме більш точному уявленню про структуру захворюваності і смертності, що буде слугувати базою для проведення поглиблених аналітичних епідеміологічних досліджень.

Ключові слова: класифікація хвороб, пухлини кроветворної та лімфоїдної тканин.

TUMORS OF HEMATOPOIETIC AND LYMPHOID TISSUES (DRAFT OF 11-th REVISION OF THE INTERNATIONAL CLASSIFICATION OF DISEASES, ICD-11)

D.F. Gluzman, L.M. Sklyarenko, M.P. Zavelevich,
T.S. Ivanivska, S.V. Koval

R.E. Kavetsky Institute of Experimental Pathology,
Oncology and Radiobiology, NAS of Ukraine,
Kyiv, Ukraine

Summary. The major principles and categorization criteria of the tumors of hematopoietic and lymphoid tissues in the draft of the revised International Classification of Diseases, ICD-11 have been reviewed. The ICD-11 draft is compared with 2016 revision of the WHO classification of lymphoid neoplasms, myeloid neoplasms and acute leukemia. In ICD-11 draft, myelodysplastic syndromes and myeloproliferative diseases comprising in total up to 30% of all hemoblastoses are definitely included into malignant neoplasms. Taking into account the recent progress in studying etiology, pathogenesis and clinics of the diseases, the improved classification will constitute a ground for precise representation of the structure of morbidity and mortality contributing to further in-depth analytical epidemiological studies.

Key Words: classification of diseases, tumors of hematopoietic and lymphoid tissues.

Адрес для переписки:

Завелевич М.П.
03022, Київ, ул. Васильковская, 45
Інститут експериментальної патології,
онкології і радіобіології
ім. Р.Є. Кавецького НАН України
E-mail: mzavelevych@yahoo.com

Получено: 26.03.2018