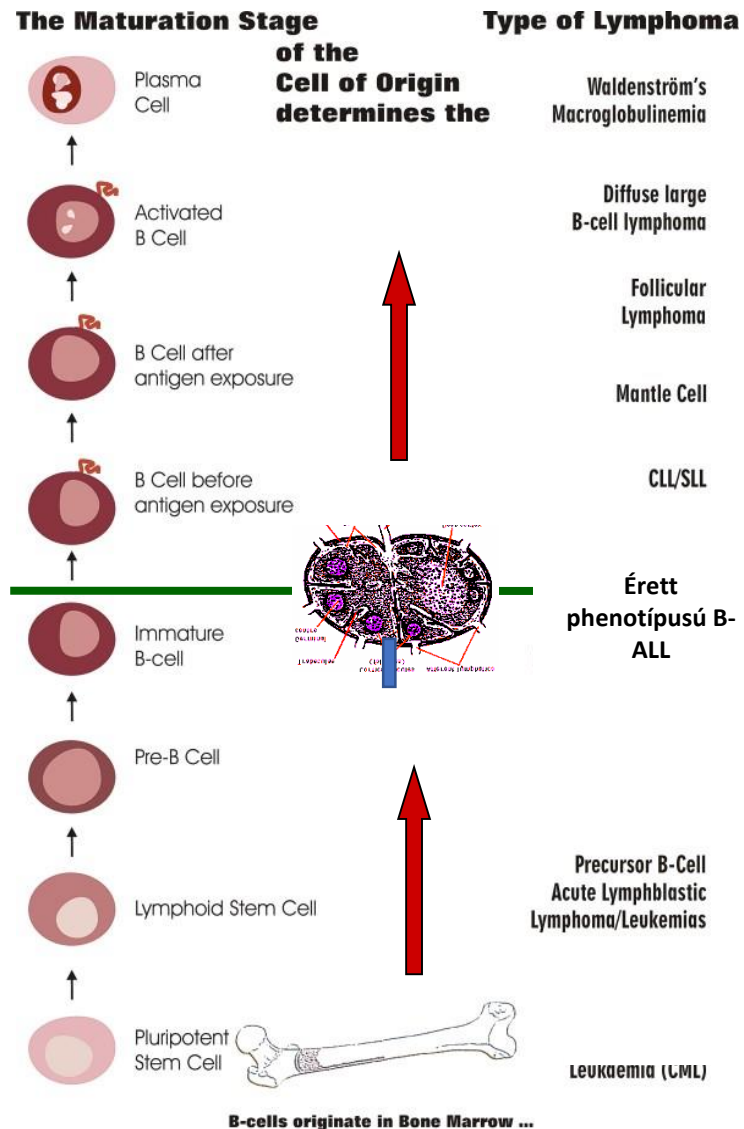




A lymphoid rendszer betegségei

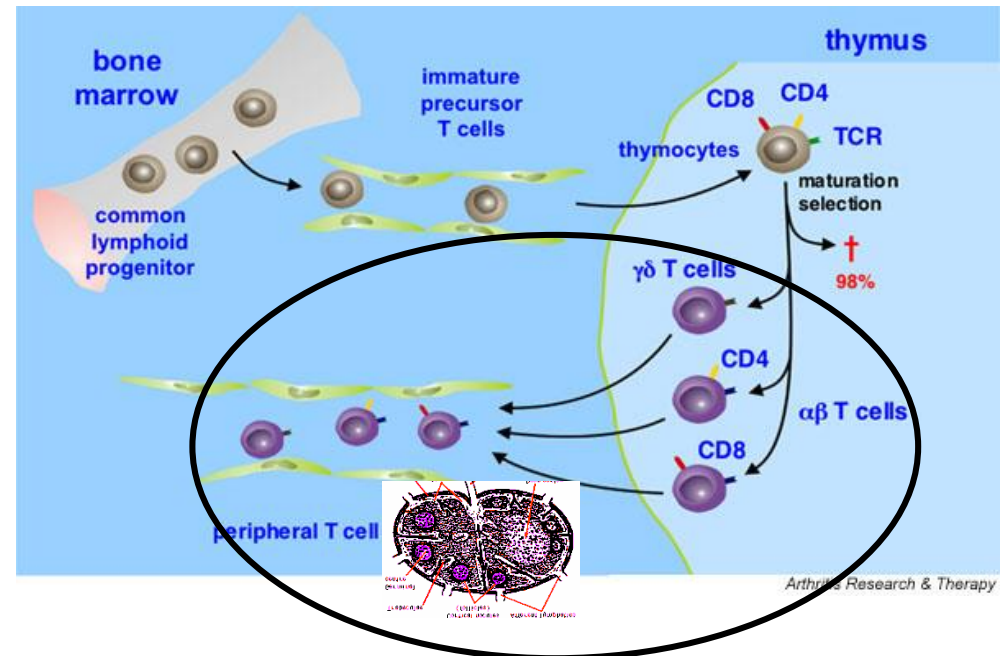
ÁOK 2020.
Csomor Judit

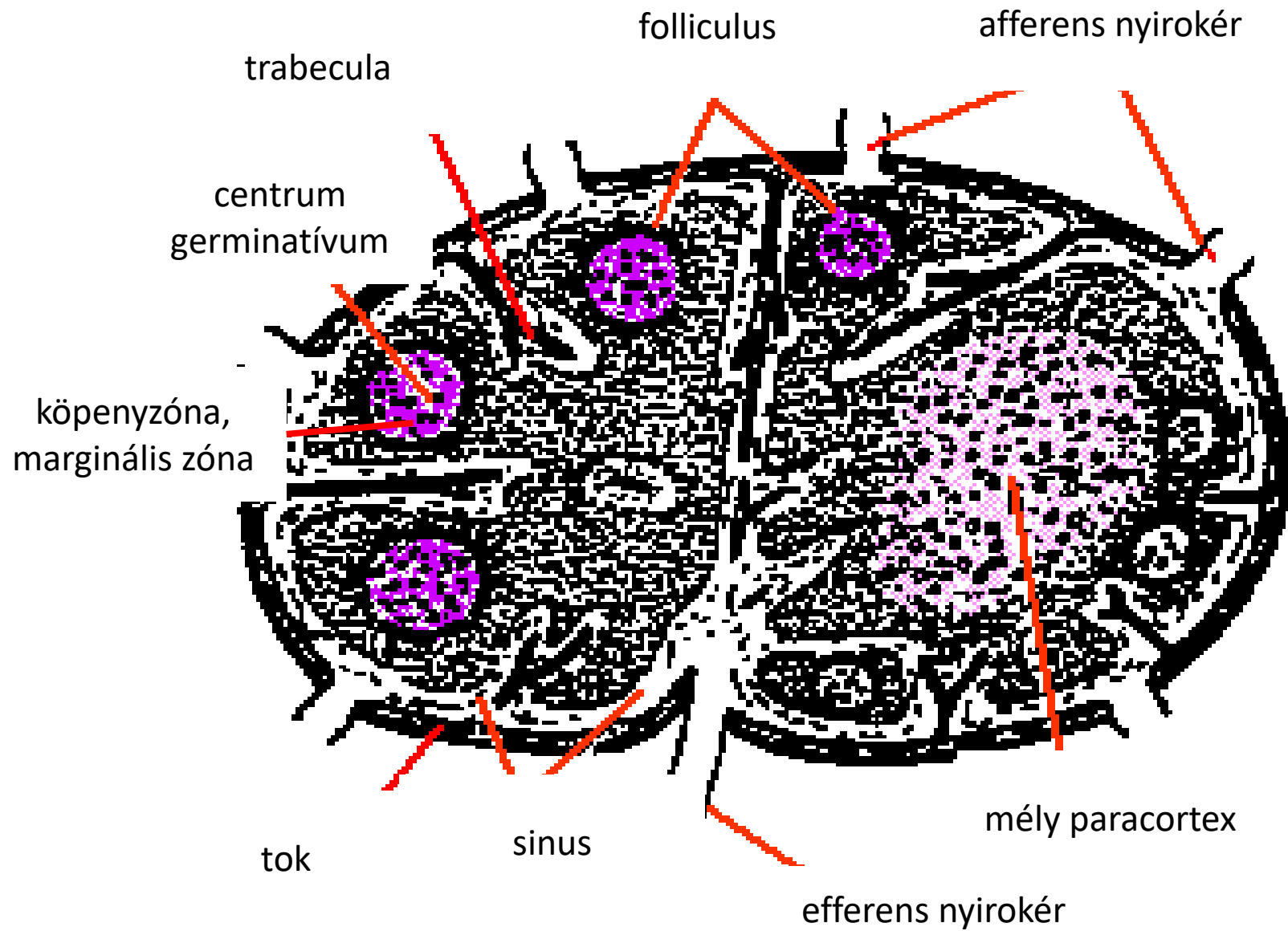


PRIMER NYIROKSZERV - CSONTVELŐ, THYMUS

SECUNDER NYIROKSZERV - NYIROKCSOMÓ,
LÉP, WALDEYER RING, PEYER PLAKK

TERCIER NYIROKSZÖVET MALT, BALT STB.





SZÓTÁR

Leukocytosis

Lymphocytosis

Leukopenia

Lymphopenia

Pancytopenia

Leukaemia

típusosan leukaemiás

típusosan nodalis

Lymphadenomegalia lokális, regionalis, generalizált

Lymphadenosis

Splenomegalia

Lymphoma

Akut

Krónikus

B tünetek

láz

fáradákonyság

fogyás

izzadás

B e n i g n u s

ASPECIFIKUS

Follicularis hyperplasia

Paracorticalis hyperplasia

Sinus hystiocytosis

SPECIFIKUS ELTÉRÉSEK

Fertőző betegségek

Szisztémás betegségek

M a l i g n u s

PRECURSOR ALL/ LYMPHOBLASTOS LYMPHOMA

NON HODGKIN

Érett B-sejtes

Érett (perifériás)T-sejtes

HODGKIN LYMPHOMA

Életkor

Közvetlenül előtte volt-e beteg, stb-anamnézis

Hol, hány régióban van nyirokcsomó megnagyobbodás

Mekkora

Mióta

Milyen gyorsan nőtt

Tapintata, alapjához való viszony

Hepato – splenomegalia

Vérkép

Fájdalom

B-tünet

VIZSGÁLATOK

Tapintás

Labor

Képalkotók

Biopszia Sebészi

Aspiráció

Cor

Szövettani vizsgálat Speciális festések

Immunhisztokémia

Flowcytometria

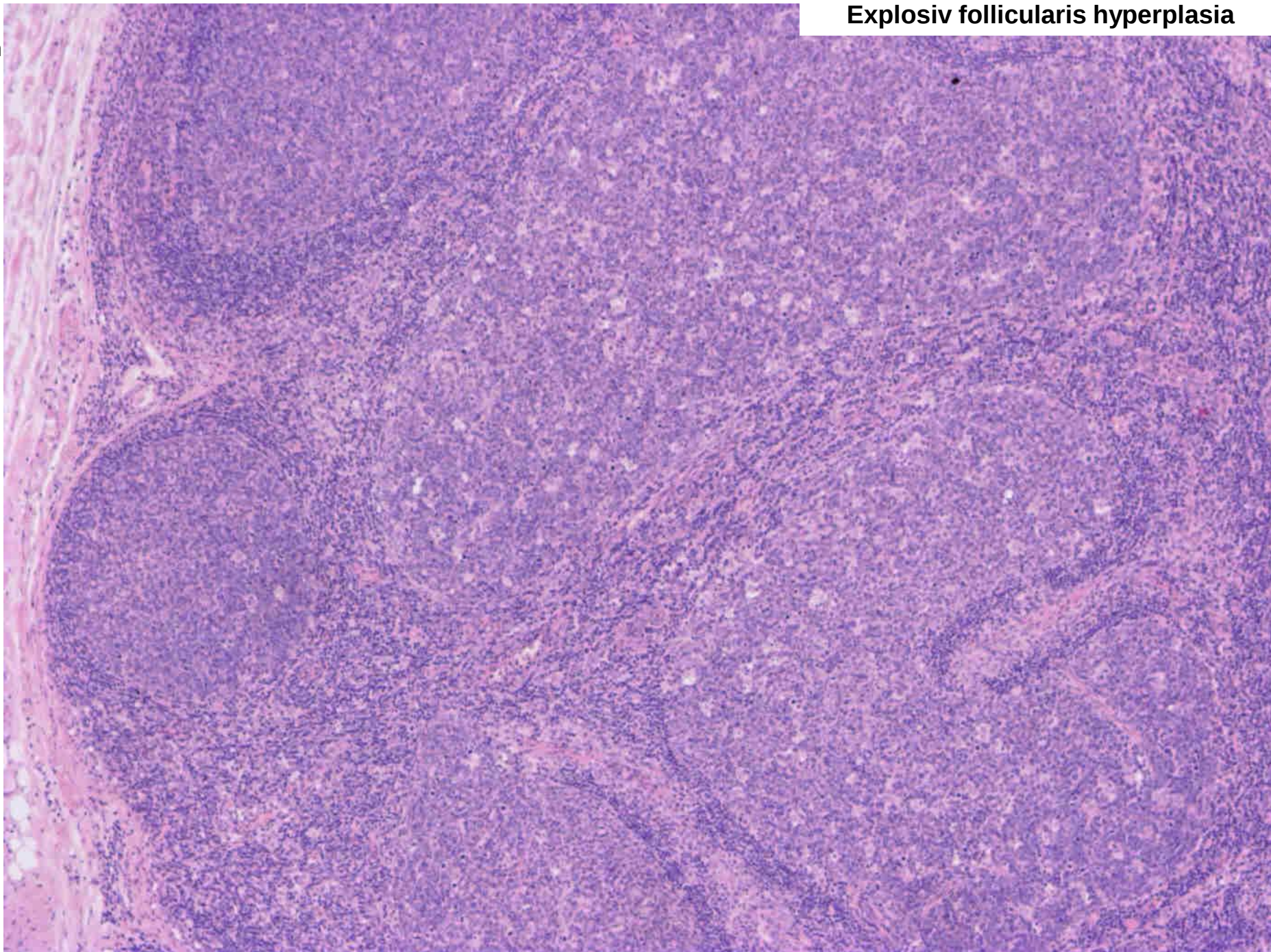
Molekuláris vizsgálatok

Cytogenetika

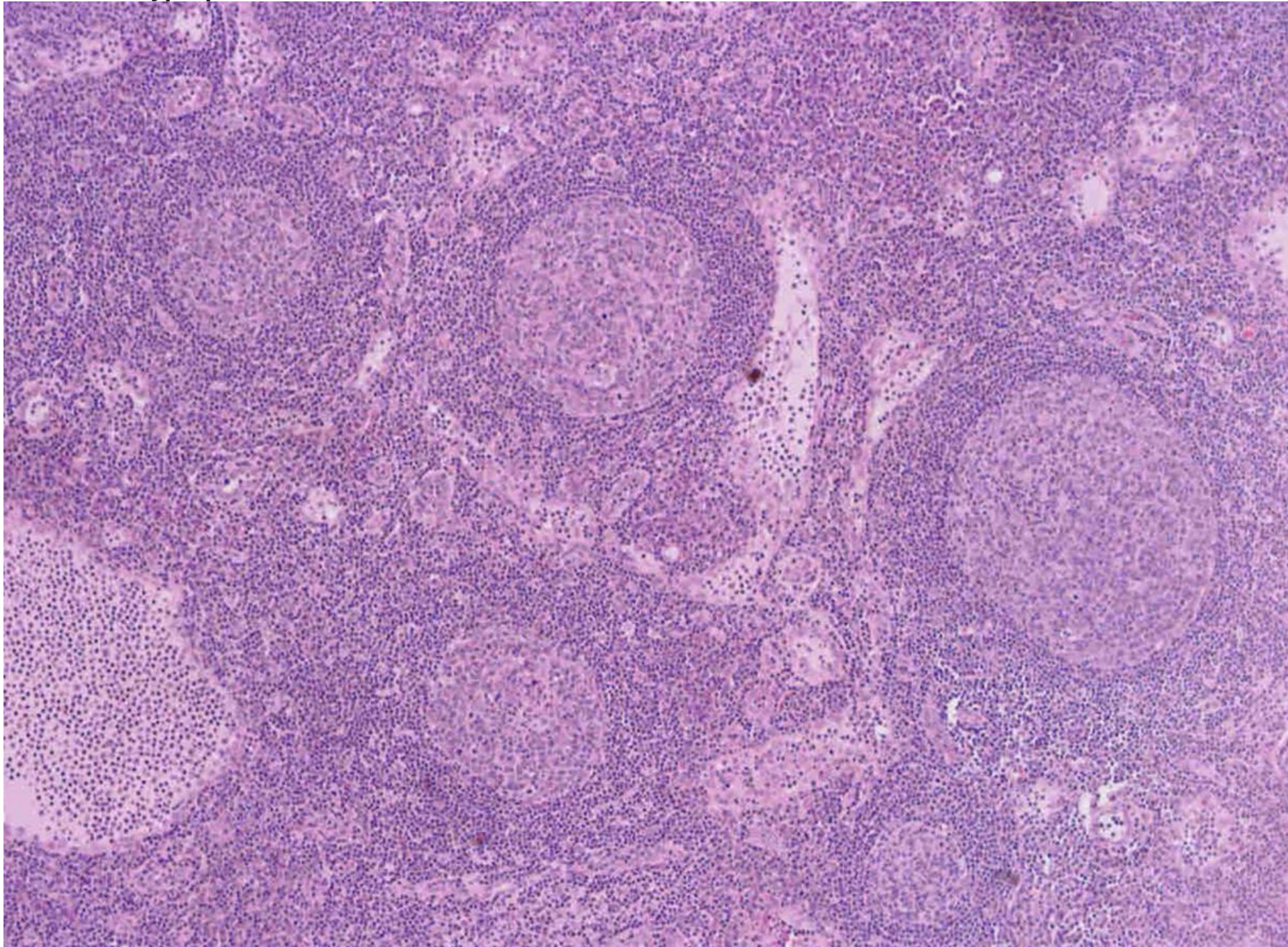
Tenyésztés

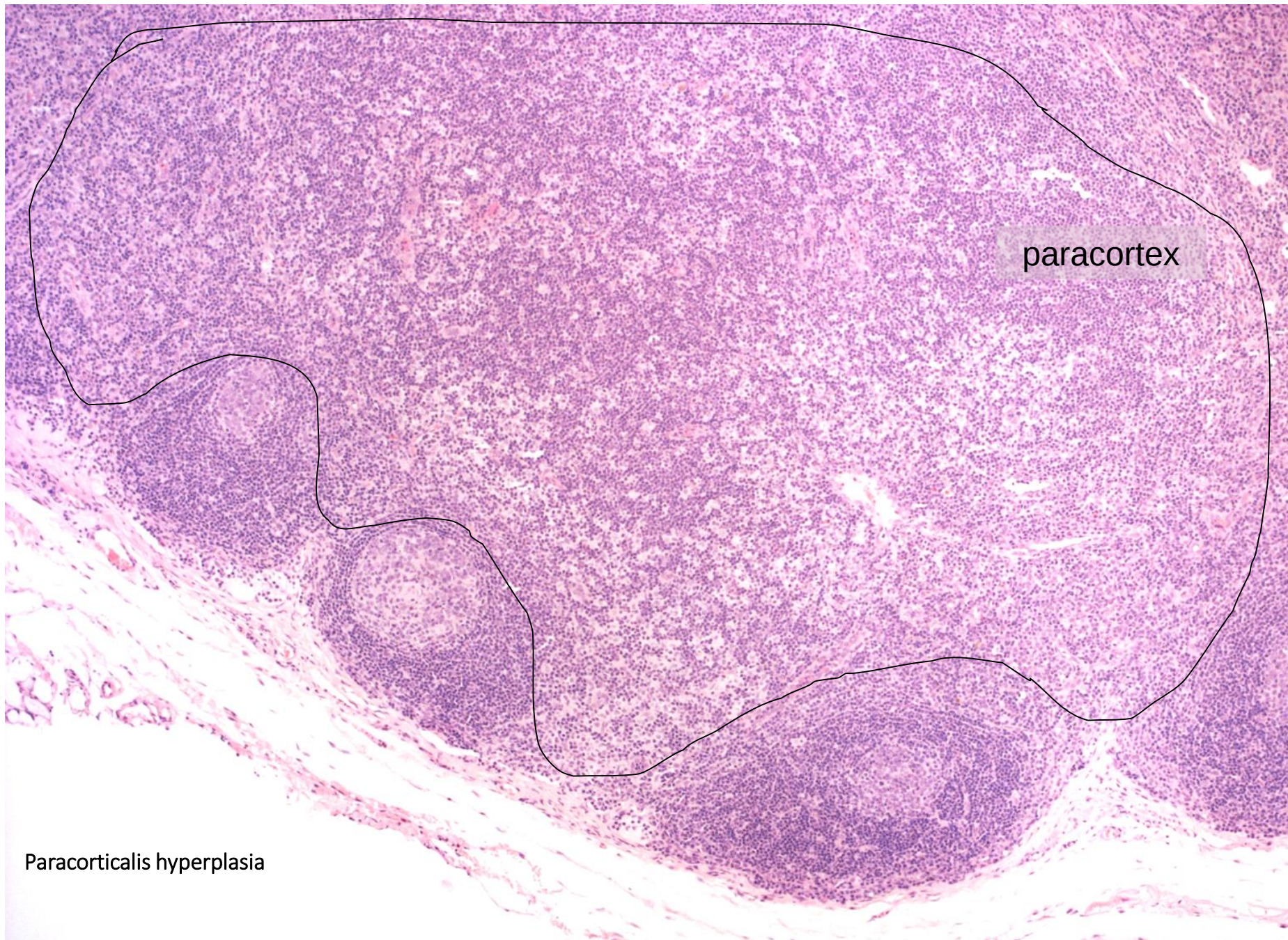
follicularis hyperpla

Explosiv follicularis hyperplasia



Follicularis hyperplasia, rheumatoid arthritis



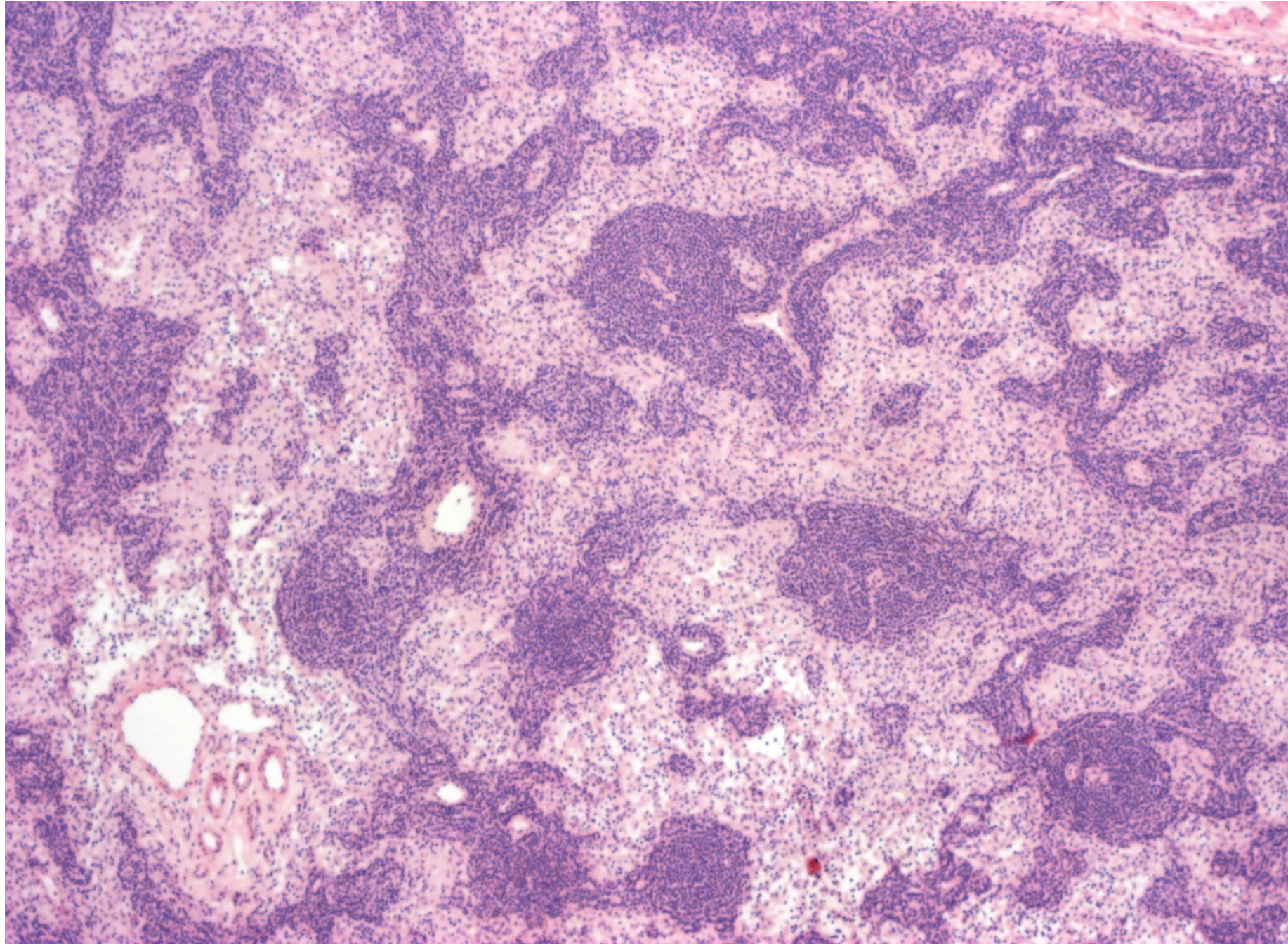


40x

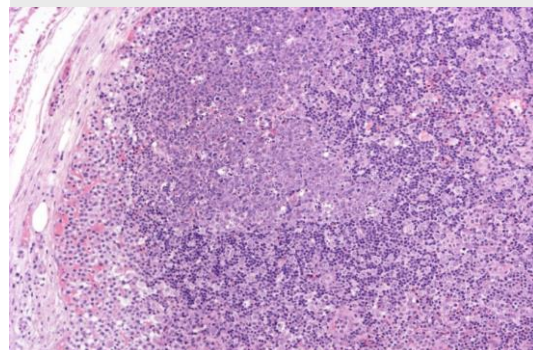
Mononucleosis infectiosa, paracorticalis hyperplasia heterogén sejtszeretével, különböző érettségű plasmasejtekkel



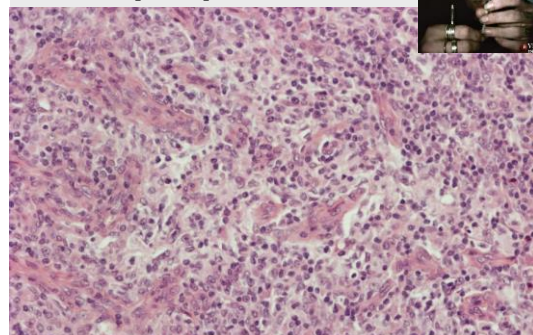
Sinus histiocytosis



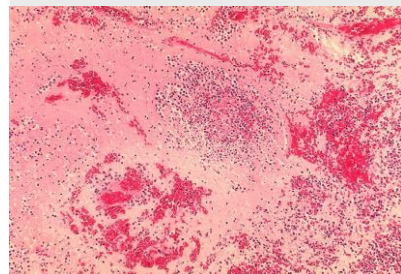
**Mononucleosis
infectiosa (EBV)
Paracorticalis aktiváció**



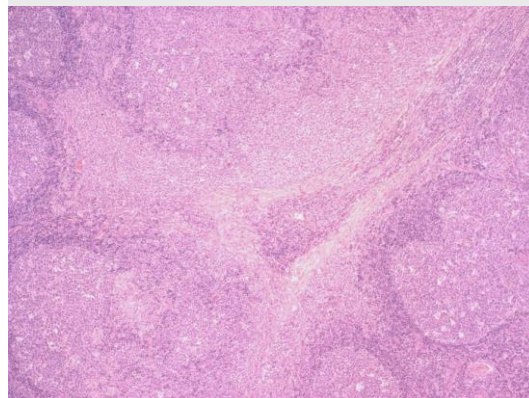
AIDS (HIV)



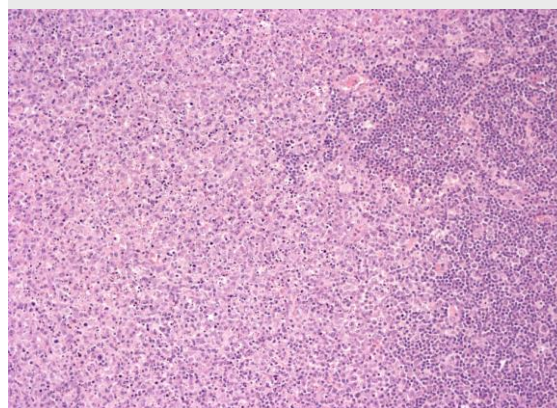
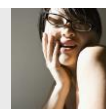
**Pestis
Vérzéses necrotisáló**



**Toxoplasmosis
Piringer-Kuchinka**



**Kikucsi betegség
Necrotisáló histiocytás**



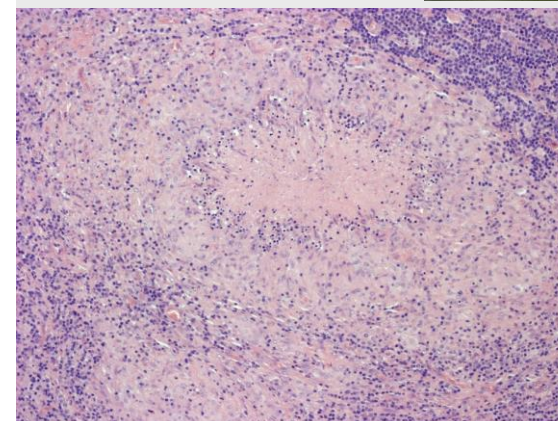
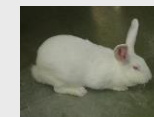
**Macskakarmolás
betegség (Bartonella)**



Lymphogranuloma
venereum Tularaemia

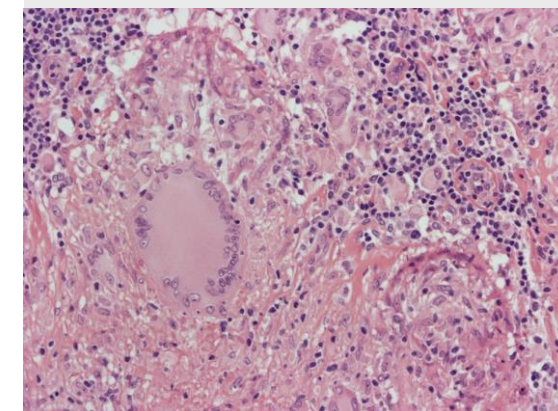


Abscedáló
granulomatosus



Mycobacteriosis

**Elsajtososó
granulomatosus**

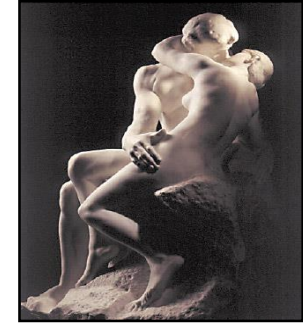


EBV !!

Mononucleosis infectiosa (EBV)

A lakosság több mint 90 % átfertőződött.

- kisgyermekkorban latens, vagy influenza szerű enyhe betegség
- 10-25 éves korig – mononucleosis infectiosa
- idősebb korban ritka, atípusos, súlyos betegség
- XLP – fatális infekció / CV immundef. / késői lymphoma



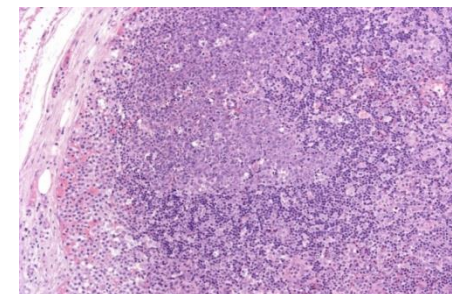
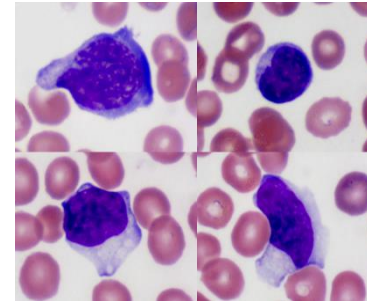
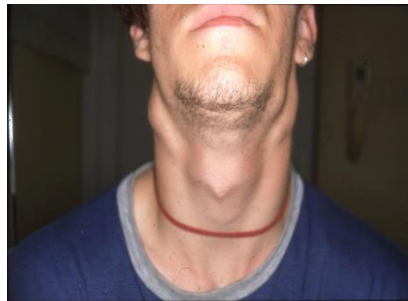
Klinikum: magas láz, torokfájás, hepatosplenomegália, nyaki nyirokcsomó megnagyobbodás

Izolált hasi is lehet!

Fertőzött B sejtek, T túlsúlyú immunválasz

Morfológia:

- Korai szakban follicularis hyperplasia
- Később extrém fokú paracorticalis hyperplasia
- Elmosódott szerkezet, sinusok eltűnnek, folliculusok dezorganizálódnak
- Aktív, blastos sejtkep, IB, PB, plasmasejt irányú differenciációt mutató átmeneti sejtek

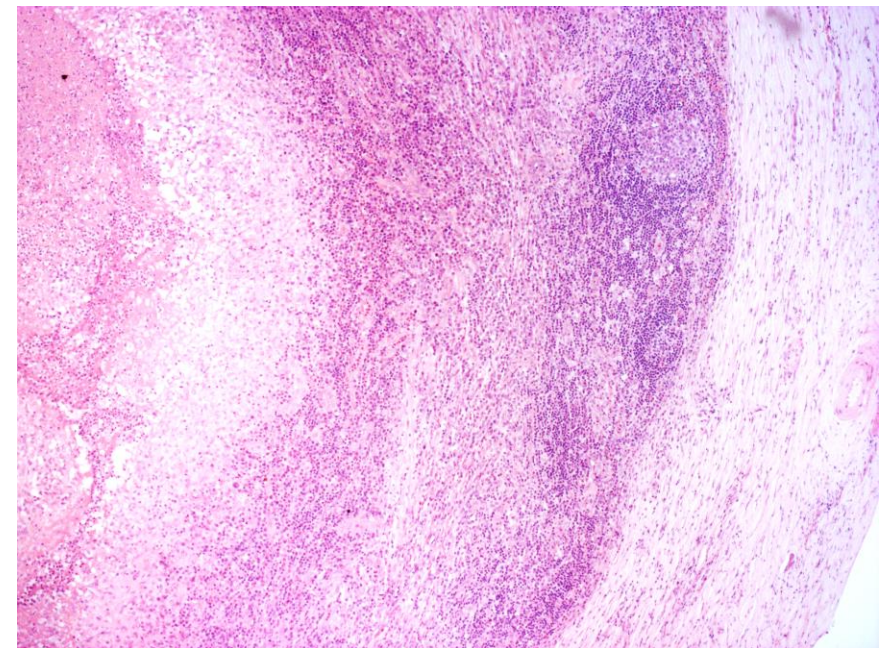
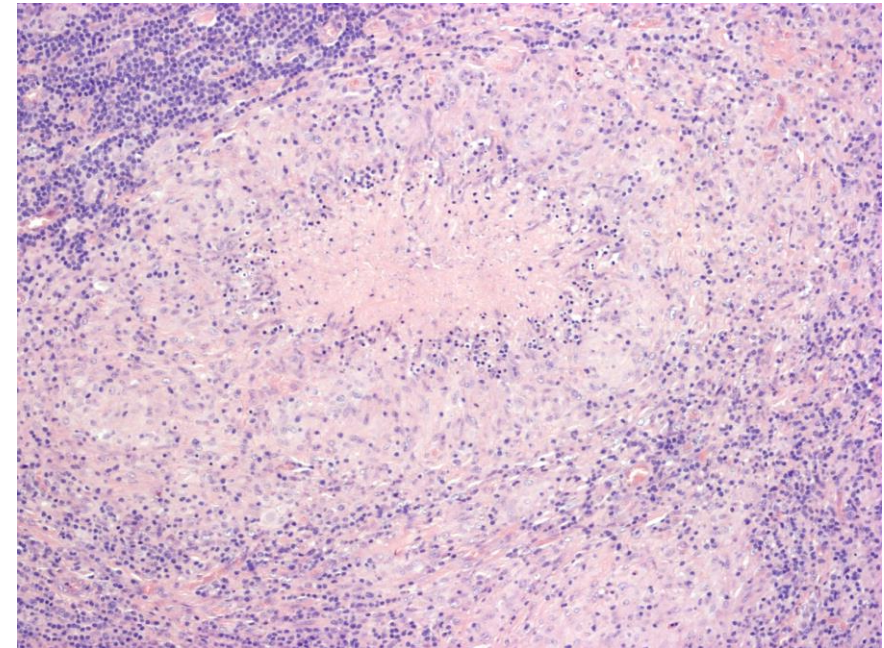


Macskakarmolás betegség

BARTONELLA Henseli

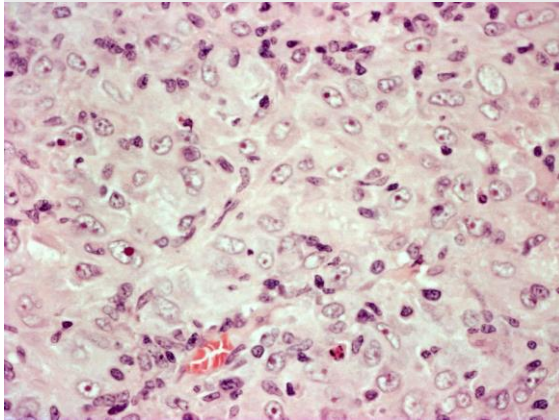
Gyerekek és fiatalok betegsége,
macska, kutya a környezetben,
primer hólyag többnyire észrevétlen
epitochlearis, axillaris, nyaki nyirokcsomók
hónapokig tarthat,
meglepő nagy lehet, áttörhet

kezdetben microabscessus
később, összefolyó, csillag alakú, abscedáló közepű nagy granulomák
végül centrum kondenzálódik és tuberculoiddá válik
kórokozó csak a korai kimutatható (Whartin-Starry)
aktív környezet
perinodalis gyulladás !!!!!

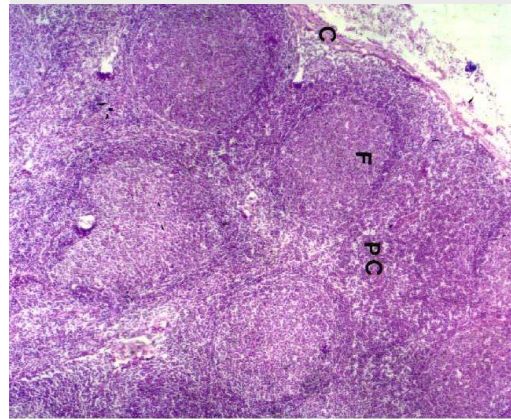


Rosai – Dorfman

Sinus histiocytosis
masszív lymph-
adenopathiával

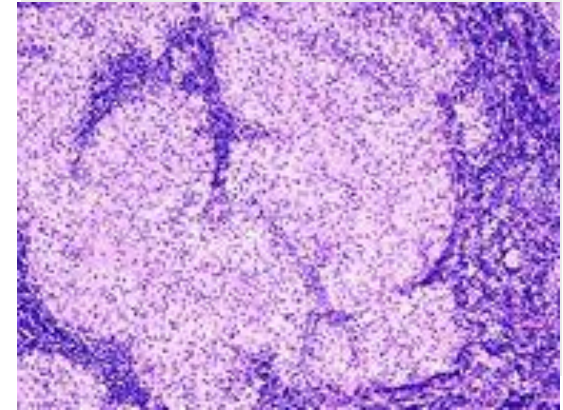


Rheumatoid arthritis follicularis hyperplasia



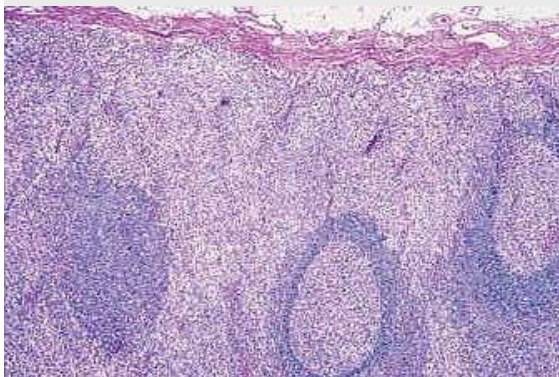
Boeck sarcoidosis

Non caseous
granulomatosus



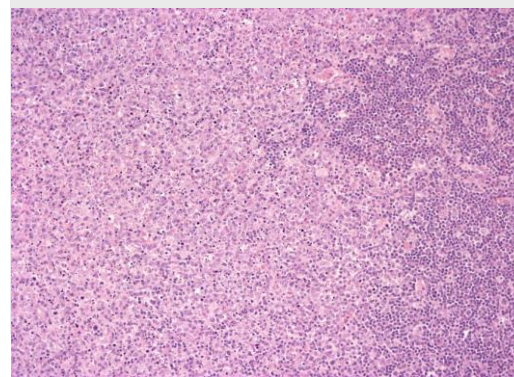
Dermatopathiás lymphadenitis

Langerhans sejt-
szaporulat



SLE

Necrotisáló
histiocytás
lymphadenitis



Castleman betegség

Hyalin vascular,
plasmasejtes,
multicentricus



Malig n u s

FELOSZTÁS

Klinikum + Morfológia + Fenotípus + Genotípus

PRECURSOR ALL/ LYMPHOBLASTOS LYMPHOMA

NON HODGKIN

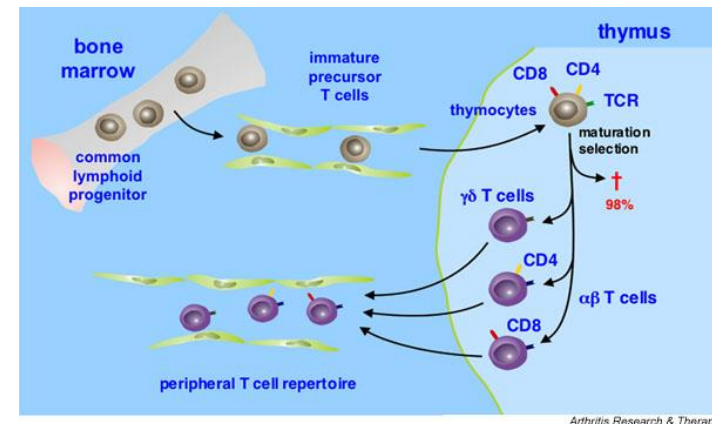
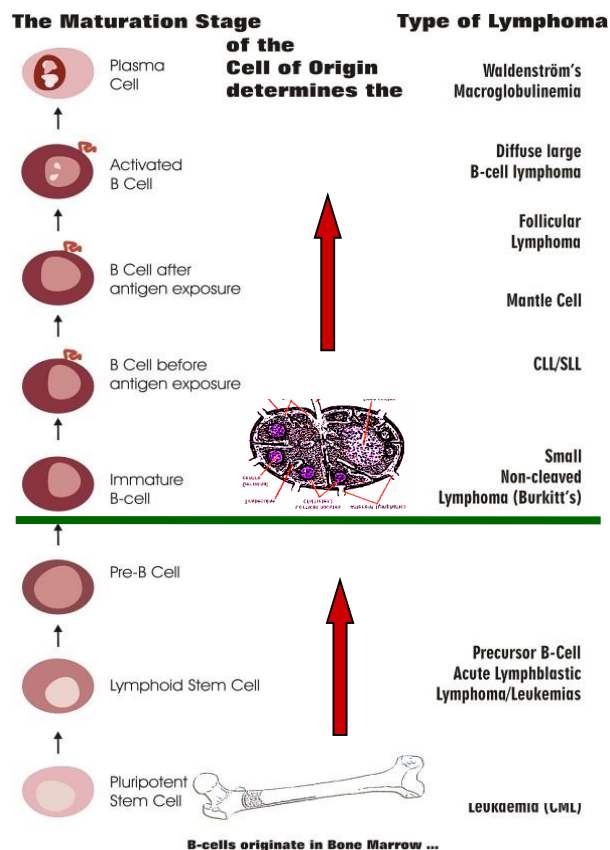
Érett B-sejtes

Érett (perifériás)T-sejtes

HODGKIN LYMPHOMA

low grade – intermedier – high grade

nodalis - extranodális - leukaemiás



ÉRETT SEJTEK

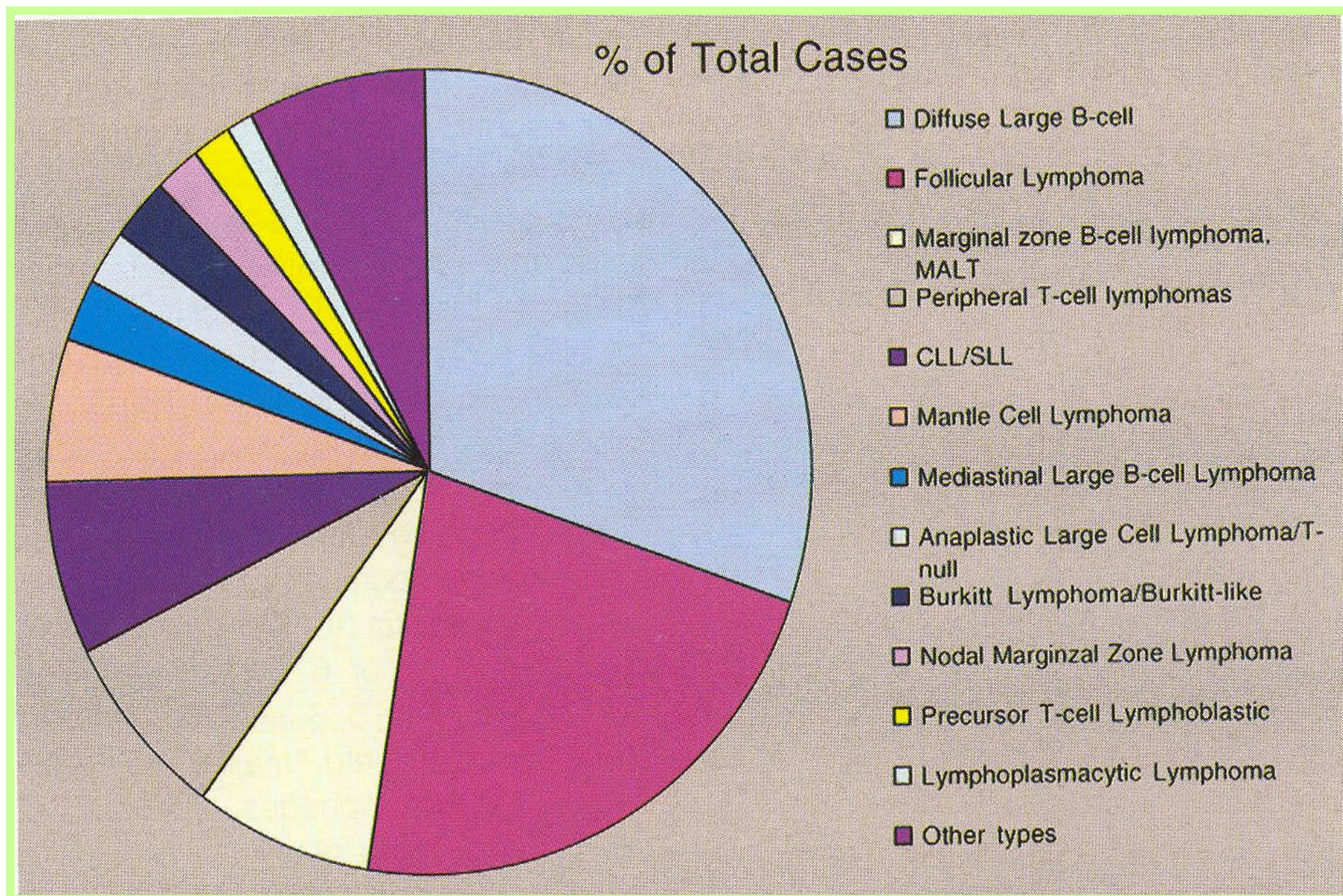
B – CD20+, felszíni IG +
Lymphocytá, centrocyta,
centroblast, immunoblast,
plazmasejt cy IG

T -

Helper sCD3+ CD4+

Cytotoxicus sCD3+ CD8+

NK sCD3-, CD16+, CD56+



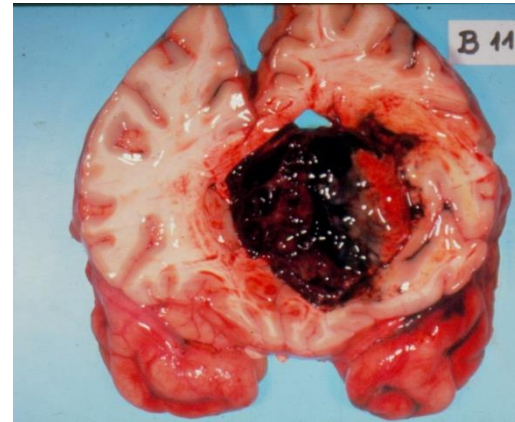
Akut leukaemia -- a csontvelőben > 20% precursor sejt

Tünetek, patológia: blastosis → csontvelő elégtelenség, **HIÁNY!!!!**

Granulocytopenia – infekció



Thrombocytopenia – vérzés



Gingiva
hyperplasia
monocyter
AML

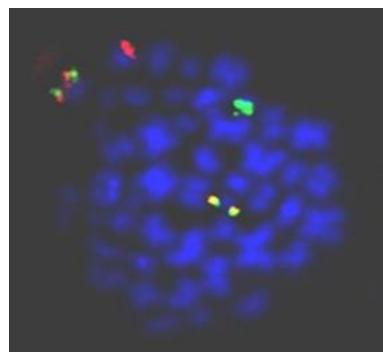


!

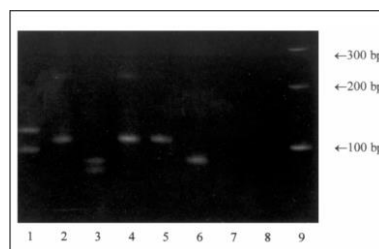
PRECURSOR B- ÉS T- SEJTES AL / LYMPHOBLASTOS LYMPHOMA



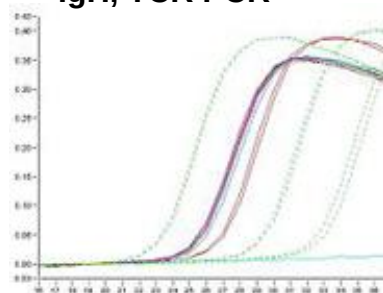
Metafázis cytogenetika



FISH



IgH, TCR PCR



MLL, bcr/abl QR-PCR

Hyperakut megbetegedés

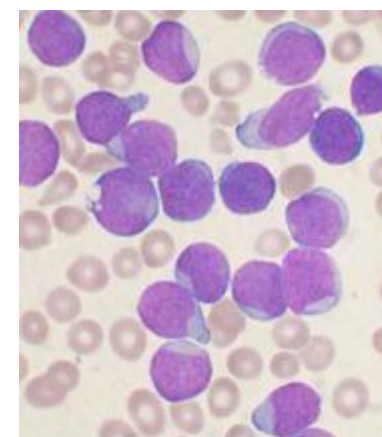
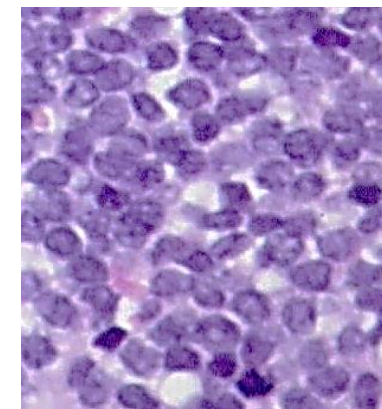
75% gyerek 1-6 éves korban

Vérzékenység, láz, sepsis, magas LDH

80% B-sejtes, túlnyomórészt leukaemiás forma,

20 % T-sejtes, elülső mediastinalis tumor (thymus) + leukaemiás vérkép

75 % gyógyul

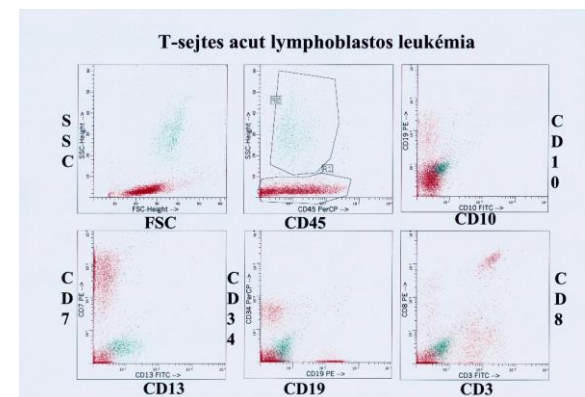
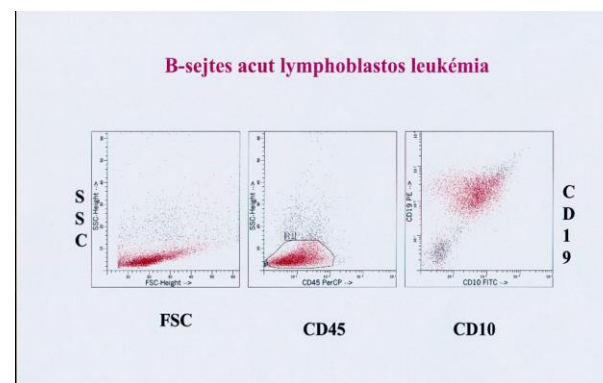


Precursor
Lymphoid stem
Pre B, preT-sejt

BLAST

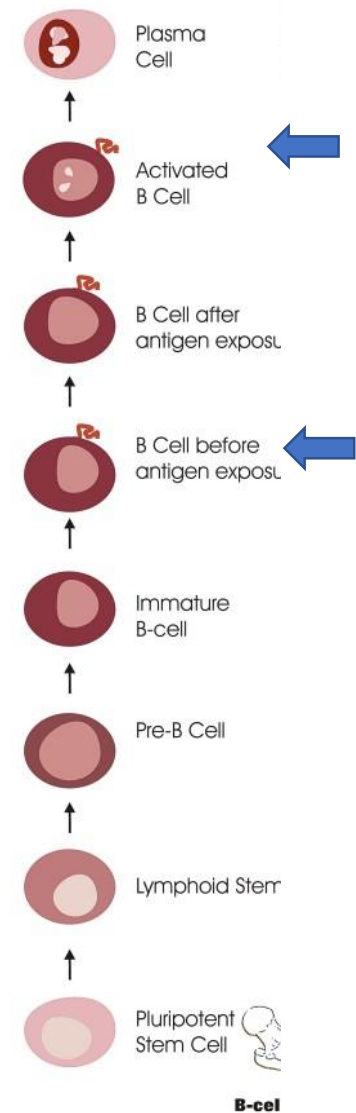
éretlen morfológiájú,
éretlen fenotípusú
éretlen funkciójú
sejt

Dim CD45
CD34
CD117
CD99
TDT
Aberráns kombináció
+
Sejtvonal
T sejt cCD3 +, sCD3-
B sejt cCD22+, CD20-
Myeloid MPO +



CLL / SLL >5G/L, CD5, CD23, dimCD20, CD200+

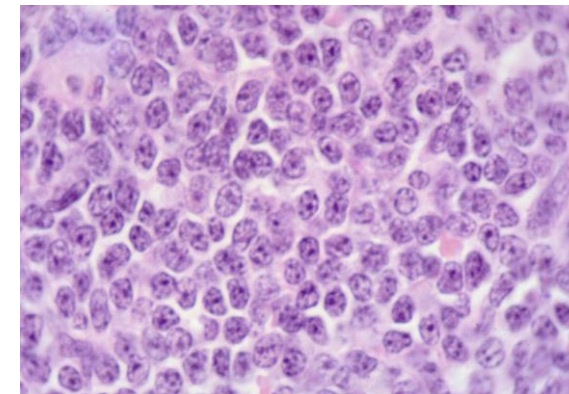
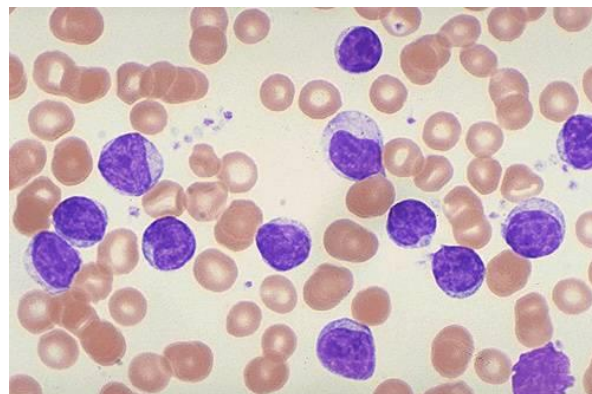
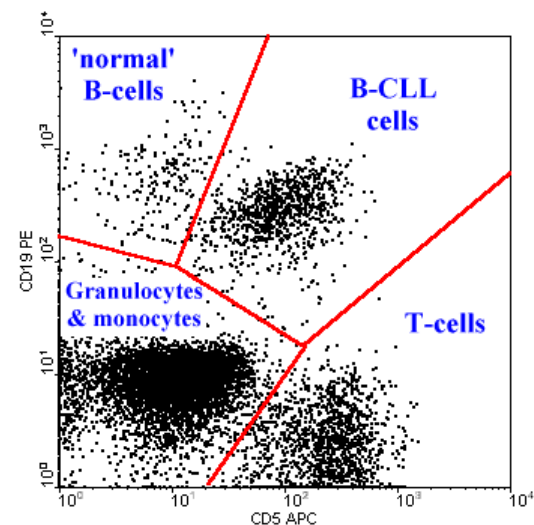
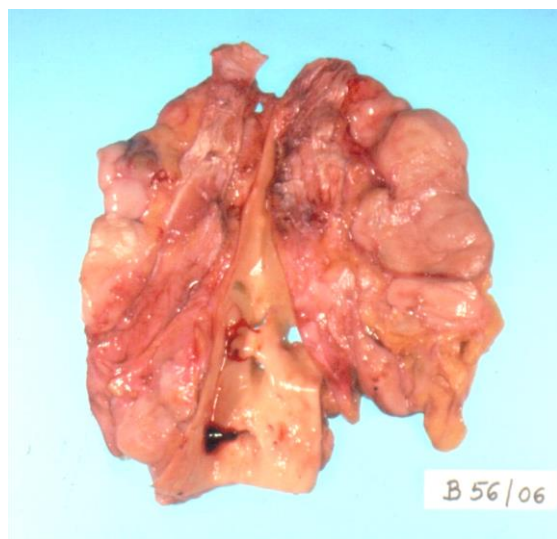
The Maturation St:



Kezdet csontvelő és vér → **leukaemia** (>5G/L CLL phenotípusú sejt)
nyirokcsomó → **lymphoma**

Progresszió csontvelő, nyirokcsomó, máj, lép, vér

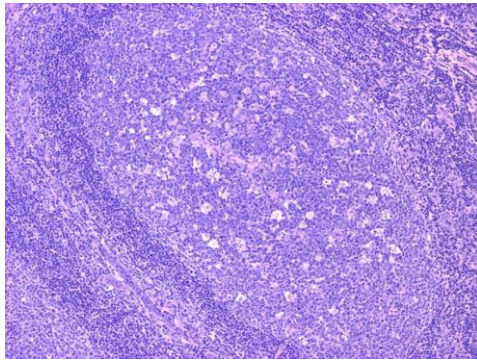
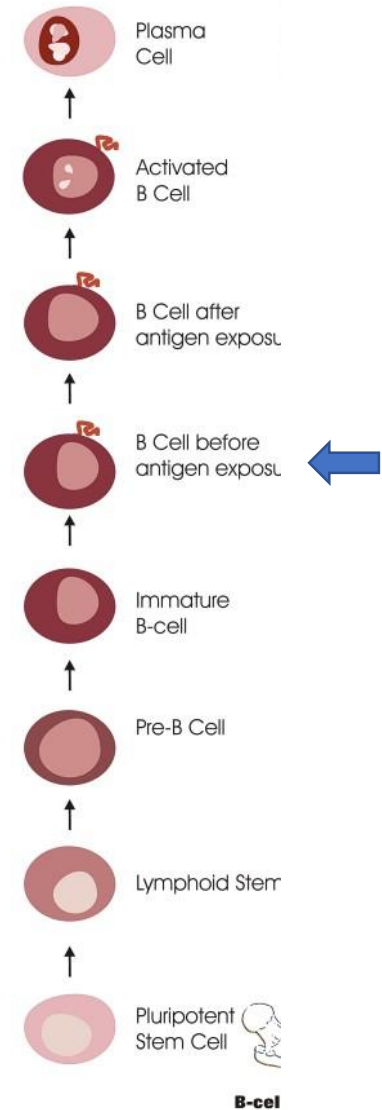
Prognózis: stage, tumor biológiai markerei (mutációs státusz, immunfenotípus, cytogenetikai eltérések, proliferációs index), a beteg általános állapota



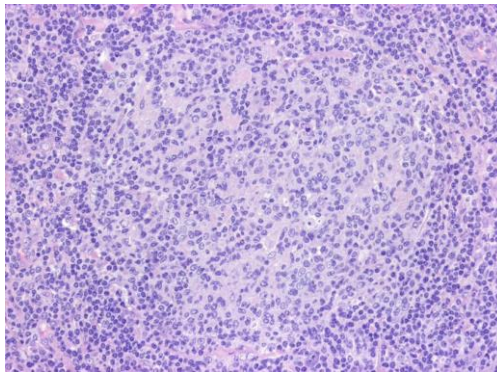
definíció
epidemiológia
klinikai tünetek
diagnózis
prognózis
lefolyás
terápia

FOLLICULARIS LYMPHOMA

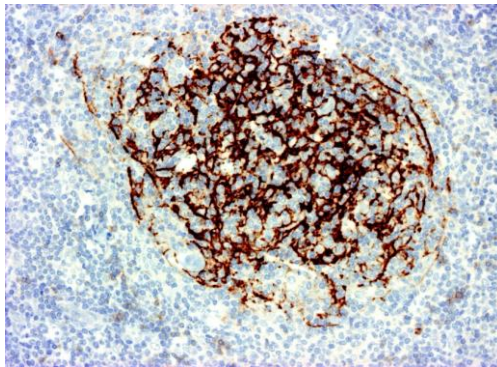
The Maturation Stages



Reaktiv szekunder folliculus



Neoplasticus folliculus



Dendriticus reticulumsejtes hálózat

bcl 2 neg

definíció
epidemiológia
klinikai tünetek
diagnózis
prognózis
lefolysis
terápia

Centrum germinativum eredetű

CD20, CD10, bcl6, bcl 2 +

t (14;18) IgH – bcl2 apoptózis gátlás

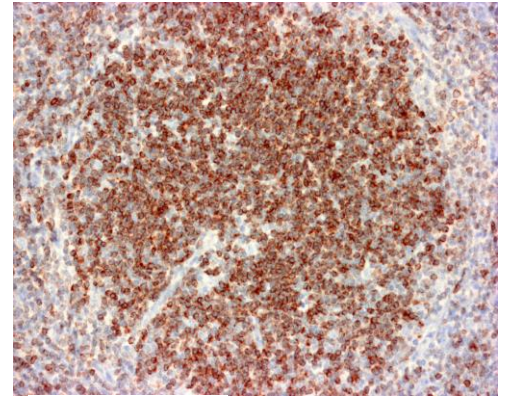
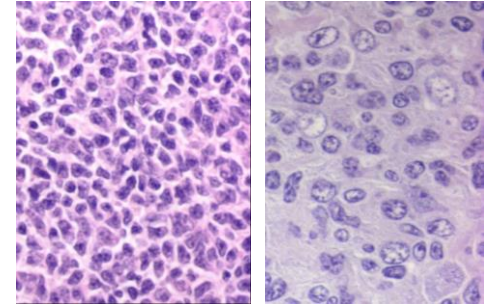
A nyugati világ egyik leggyakoribb felnőttkori lymphomája

Rekapitulálja a follicularis szerveződést

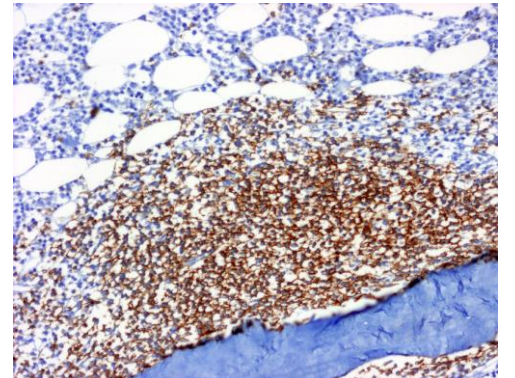
Indolens

Gyakran érinti a csontvelőt is

Immun + kemoterápia

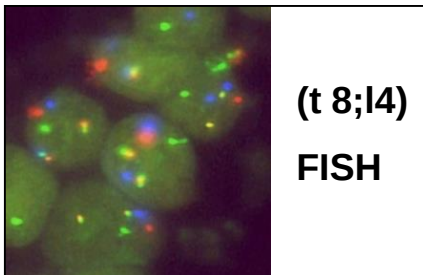
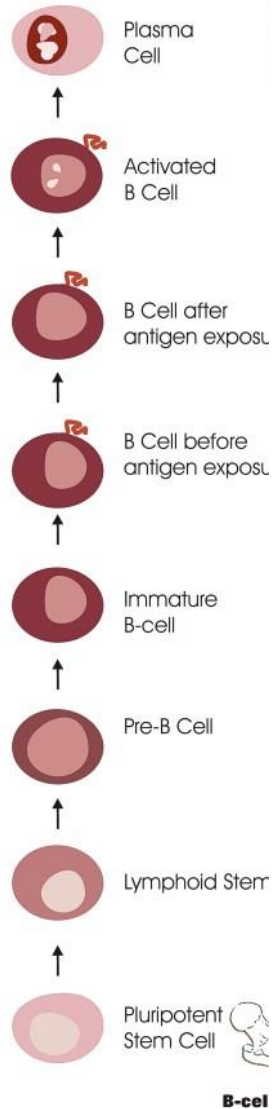


bcl 2 poz



CD 20

The Maturation St:



Burkitt lymphoma

C-myc t(8;14) t(8;22) t(2;8)
IgH IgK/L

Leggyakoribb gyerekkori lymphoma

Endémiás, sporadikus, immundeficiához asszociált

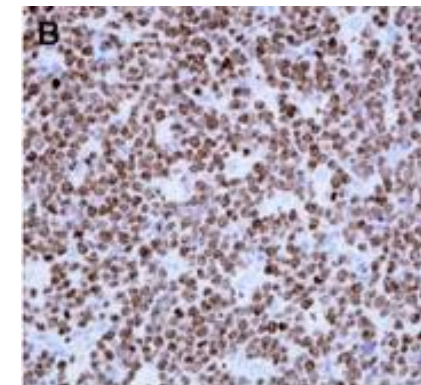
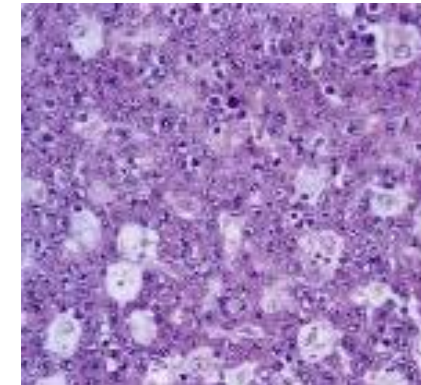
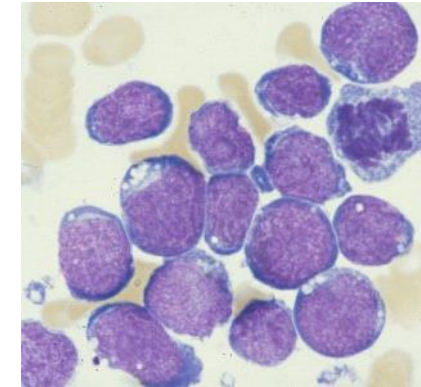
EBV- related

Gyakran extranodalis : állcsont, gonádok, coecum

Leggyorsabban növő tumor

Diffúz, közép nagy, basophil, kohezív, starry sky

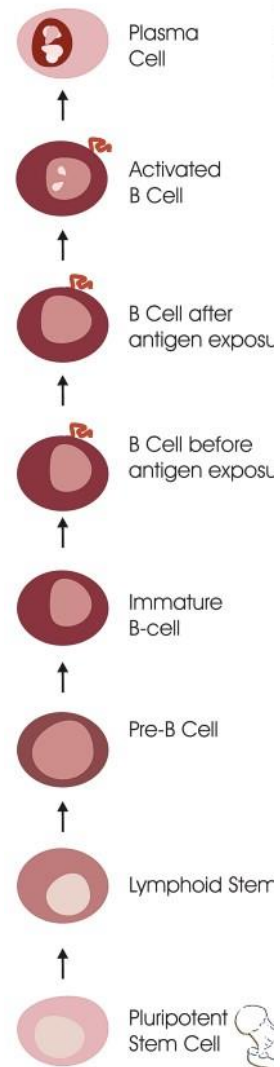
CD20, CD10, bcl6, slgG, 100% proliferációs ráta



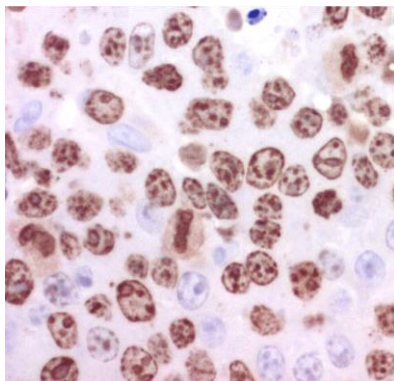
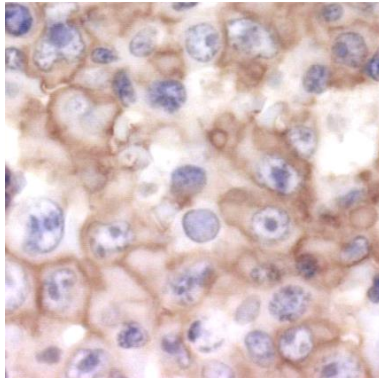
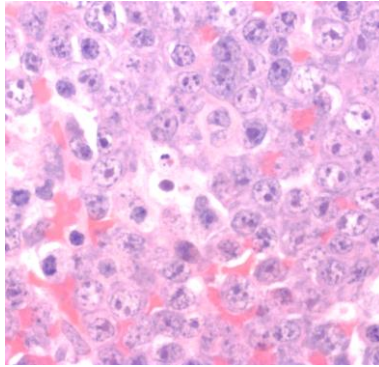
definíció
epidemiológia
klinikai tünetek
diagnózis
prognózis
lefolyás
terápia

DIFFÚZ NAGY B-SEJTES LYMPHOMA

The Maturation Stages



B-cell



High grade lymphoma

Összefoglaló nagy kategória

LCA+ , CD 20+, CD79a+, CD 19+

Leggyakoribb lymphoma típus

Több speciális altípus, ABC/CG, c-myc

Nodalis és extranodalis formái is gyakoriak

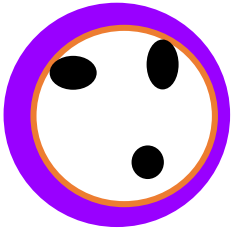
Gyomor-bél tractus, központi idegrendszer, bőr primer lymphomájaként sem ritka

De novo és alacsony malignitású B-sejtes lymphoma transzformációjaként is keletkezhet

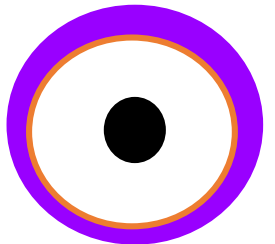
Immun (anti CD 20) és kemoterápia, 60 % gyógyulás

definíció
epidemiológia
klinikai tünetek
diagnózis
prognózis
lefolrás
terápia

centroblast



immunoblast



+

reaktív sejtek

lymphocyták,
histiocyták, stb

MYCOSIS FUNGOIDES

Folt



plakk



tumor



MF:

Periferiás T-sejtes bőrlymphoma

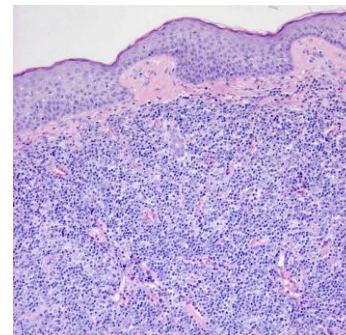
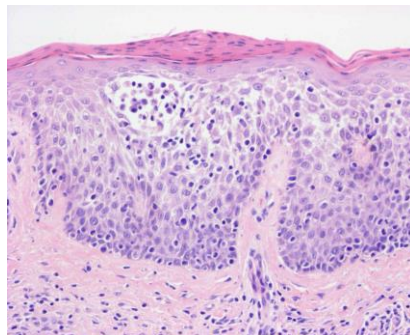
CD3+, CD4+, CD5+, CD7+/-, TCR+

hosszú, évtizedes lefolyású betegség

Epidermotropismus

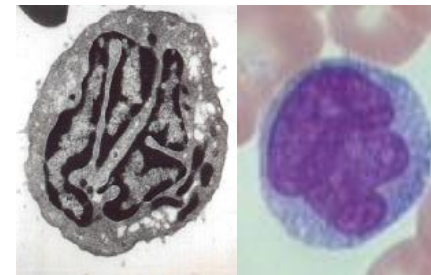
SS: erythraderma + keringő Sesary sejtek + nyirokcsomó megnagyobbodás

Phenotípus, bőr szövettan MF szerű



SEZARY SZINDRÓMA

Erythroderma



definíció

epidemiológia

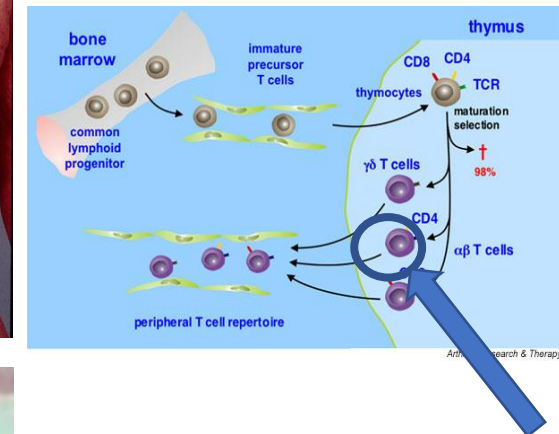
klinikai tünetek

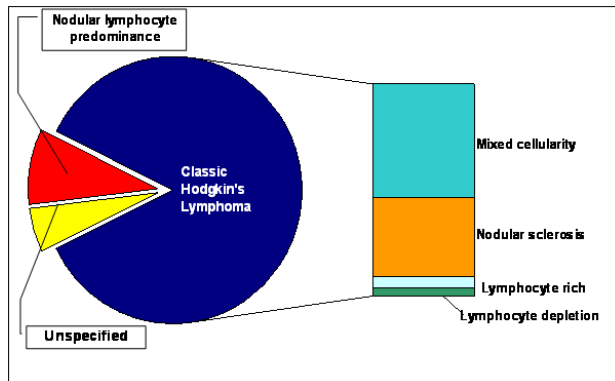
diagnózis

prognózis

lefolyás

terápia





KLASSZIKUS HODGKIN LYMPHOMA

Altípusok:
lymphocyta gazdag

nodular sclerosis

kevert sejtes

lymphocyta depletiós

Sejtösszetétel:

Sternberg – Reed sejtek , Hodgkin

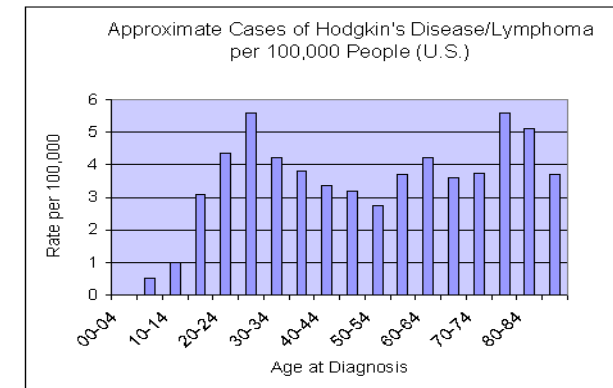
+

lymphocytákból, eosinophil
granulocytákból, plasmasejtekből
fibroblastokból, reticulumsejtekből
álló háttér

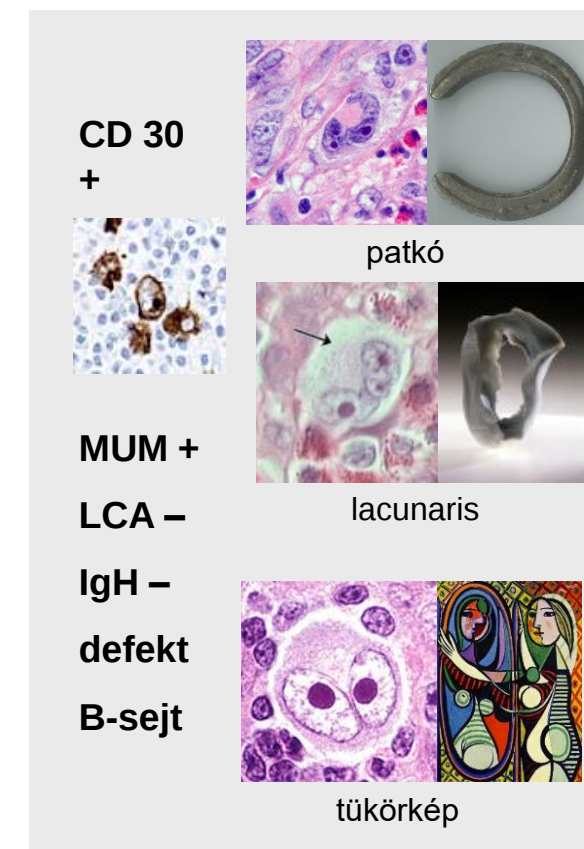
Nyaki, mellkasi, hasi nyirokcsomók,
lép, máj gyakran érintett

Korai stádium 80%-ban,
késői 50%-ban gyógyítható

Defektív IgH
átrendeződésű B-sejt
tumor
Alacsony malignitású
lymphomaként
viselkedik



Sternberg – Reed sejt variánsok

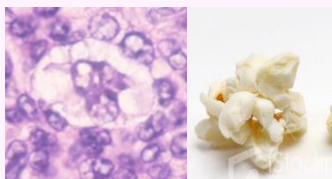


NODULARIS LYMPHOCYTA PREDOMINÁNS HODGKIN

lymphoma

(Nodularis paragranuloma)
sejtösszetétel: popcorn +
T és B lymphocytákból álló
háttér

CD 20 +
CD 30 –
LCA +



popcorn

MYELOMA MULTIPLEX

Terminalisan differenciált, IgG-t és IL-1b-t termelő tumor

Csontvelői tumor – a csontvelő stroma sejtjei IL6-t termelnek és vonzzák a plasmasejteket

Paraprotein

Hypercalcaemia

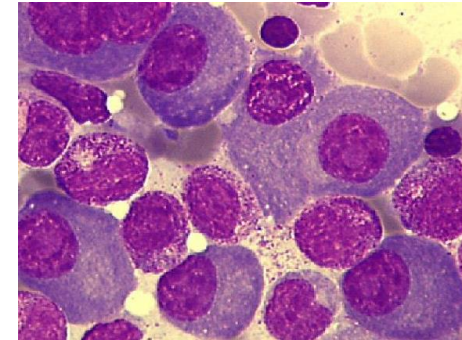
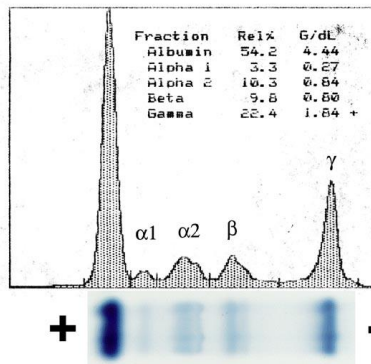
Csontfájdalom

Patológiás törések

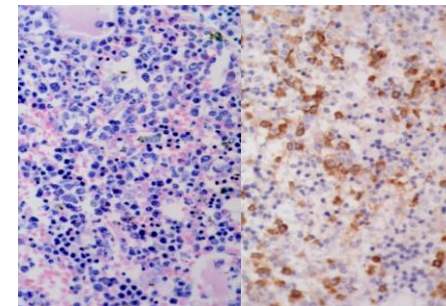
Myelomás vese, veseelégtelenség

Amyloidosis

Viszkozitás növekedés – magas süllyedés



csontvelőkenet

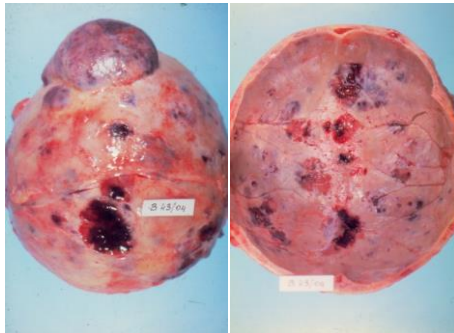
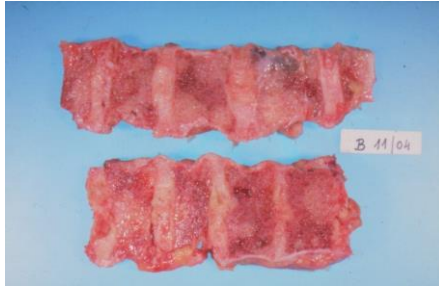


Csontvelő biopszia, k lánc immunhisztokémia

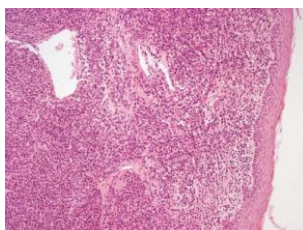


Vese, myelomás vese amyloidosis, polarizáció

- definíció
- epidemiológia
- klinikai tünetek
- diagnózis
- prognózis
- lefolrás
- terápia

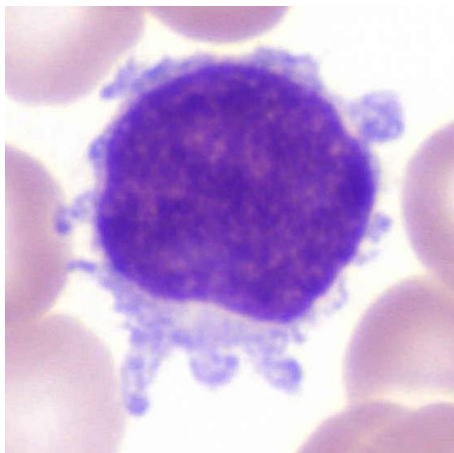


AIDS
oral
plasma
blastos
ly



Gingiva
Plasmo
cytoma

plasmasejtes tumor



Hajas sejtes leukaemia

extranodalis - csontvelő és lép lymphoma

Splenomegalia, dry tap és pancytopenia

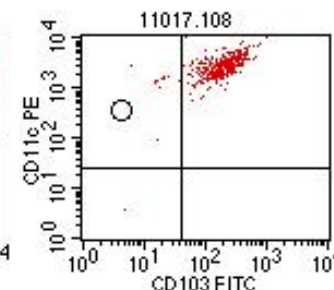
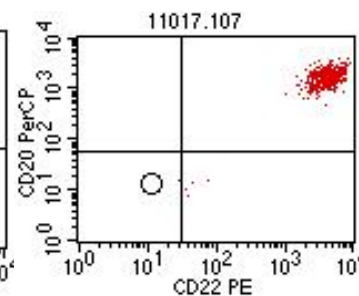
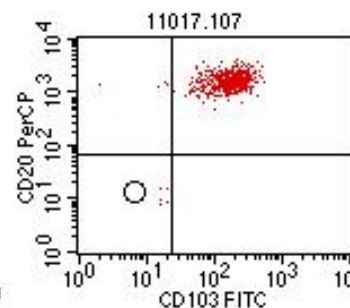
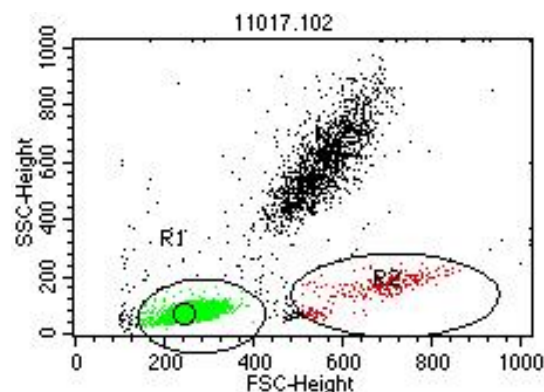
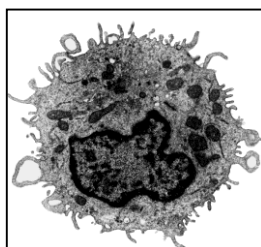
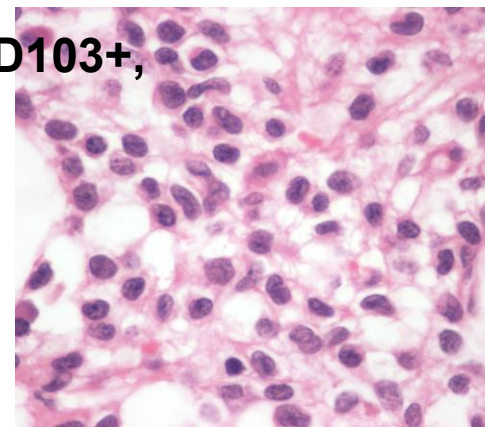
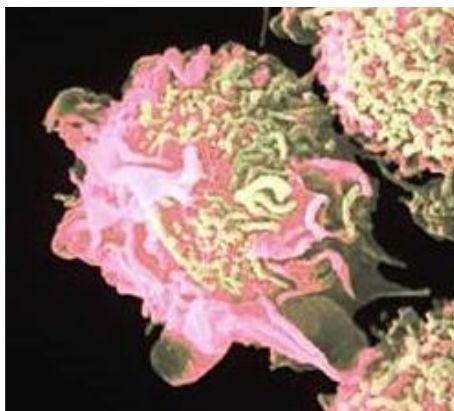
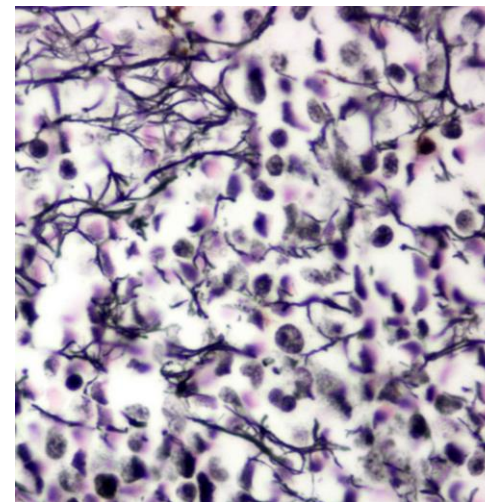
Keringő sejtek a vérben, de a leukaemiás vérkép ritka

Phenotípus: CD20+, CD 11c+, CD103+, CD22+, CD19+

Csontvelőfibrosis

Középkorú, idős betegek

gyógyítható, interferon, Cladribin



Angioimmunoblastos T-sejtes lymphoma

Leggyakoribb nodalis periferiás T-sejtes lymphoma

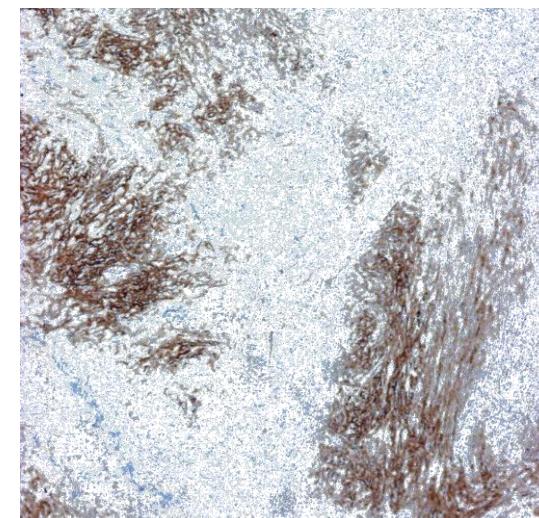
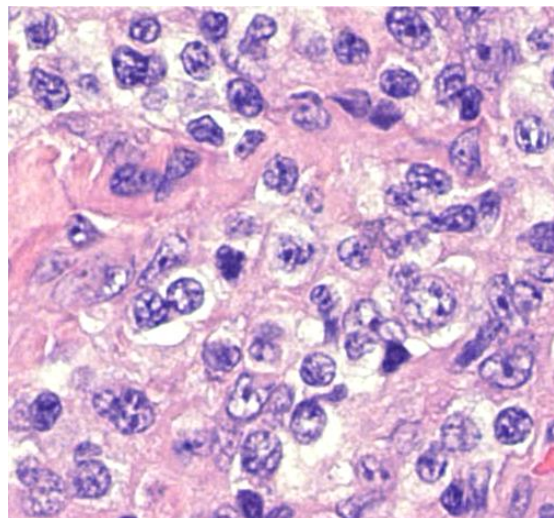
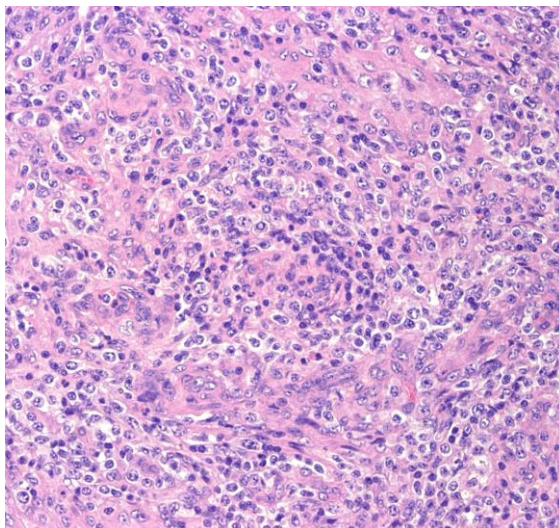
EBV asszociált tumor

Kevert sejtösszetételű: clear sejtek, lymphociták, B-immunoblastok, eosinophil granulocyták, dendriticus reticulumsejtek

A tumoros komponens terminálisan differenciált follicularis T-sejt , CD4+, CD10 +

Gazdagon magas endothellel bélelt venulákkal vascularisált

Szisztémás tünetek: láz, bőrkiütés, haemolyticus anaemia, IgG szaporulat



Extranodalis NK / T- sejtes lymphoma, nasalis típus

Európában ritka, Ázsiában gyakoribb

Nasopharingealis régió, a test középvonalában

Lethal midline granuloma

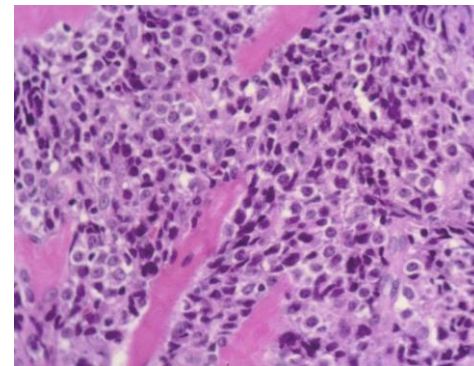
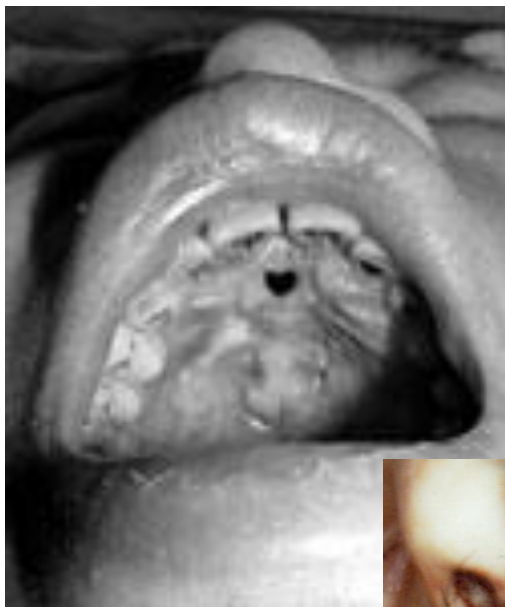
Orrvérzés, légúti obstrukció

Angiocentricus, angiodestruktív

EBV - related lymphoma

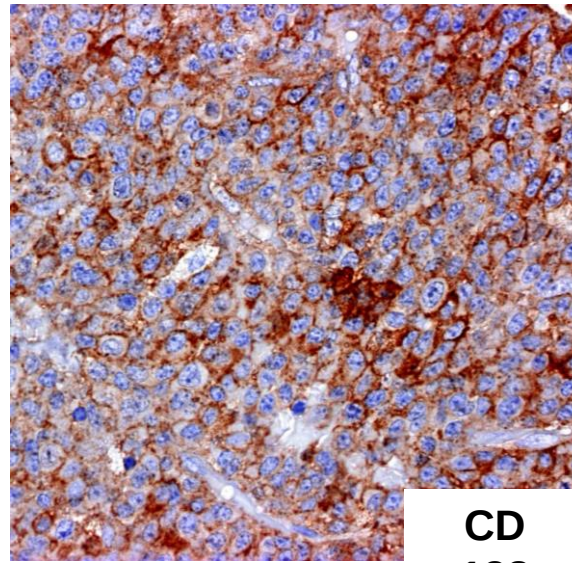
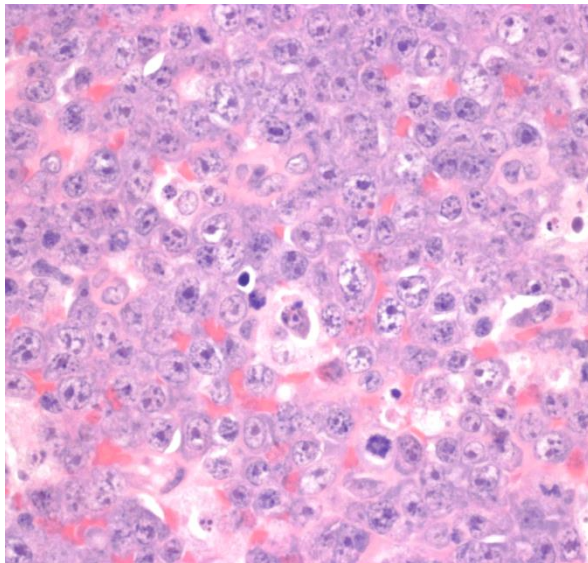
sCD3-, cCD 3+, CD 56+,
CD 8 +/-, CD4-, TIA +

Klinikai lefolyása változó,
agresszív / kezelésre jól
reagáló forma

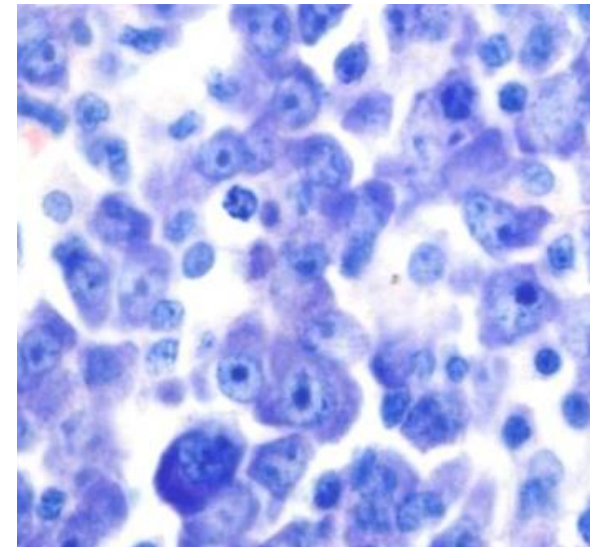


AIDS asszociált lymphoma

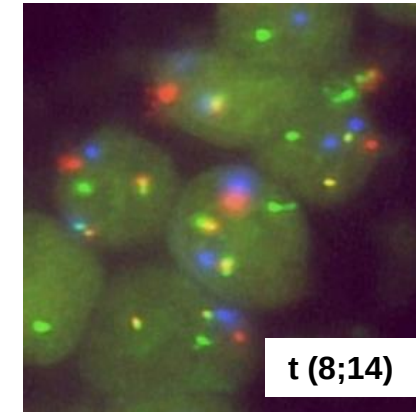
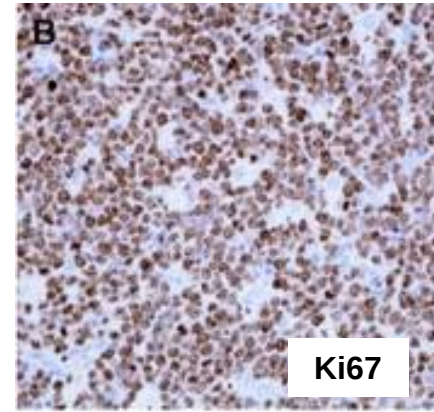
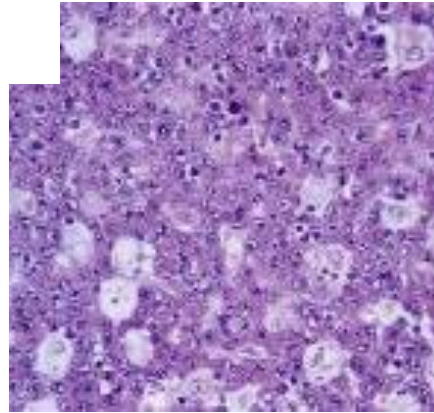
Plasmablastos lymphoma CD45, CD20 negatív, CD138, VSC 38, κ/λ, EMA pozitív



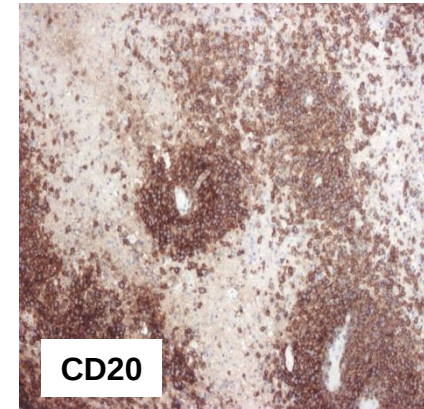
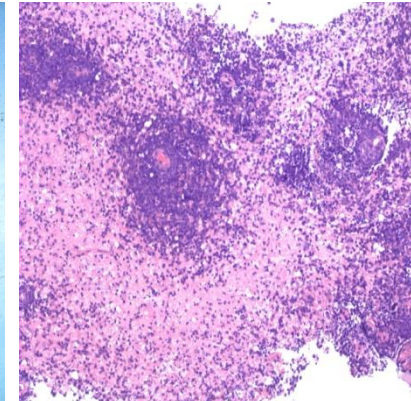
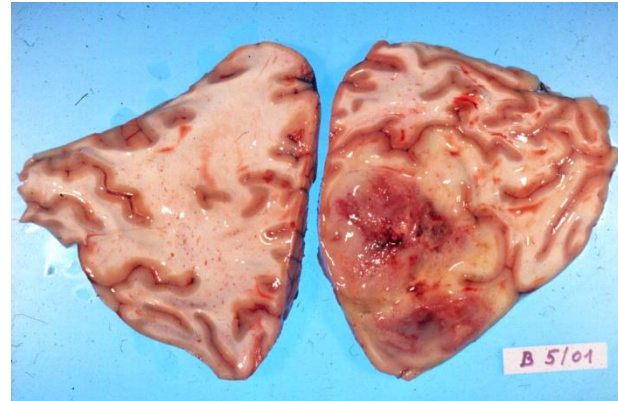
CD
138



Burkitt lymphoma



Primer központi idegrendszeri nagy B-sejtes lymphoma



Diffúz nagy B-sejtes lymphoma

