

Bệnh bạch cầu lymphocytic mãn tính

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

NEOPLASTIC

- BENIGN MONOCLONAL LYMPHOCYTOSIS (hiện diện của một quần thể tế bào B vô tính trong máu ngoại vi với ít hơn $5 \times 10^9 / L$ tế bào B và không có dấu hiệu nào khác của tăng sinh bạch huyết rối loạn)
- CHRONIC LYMPHOCYTIC LEUKEMIA (CLL, hầu hết nguyên nhân chung)

CHẨN ĐOÁN PHÂN BIỆT

CỦA LYMPHOCYTOSIS (CONT'D)

- PROLYMPHOCYTIC LEUKEMIA (tế bào B và T)
- GIAI ĐOẠN LEUKEMIC CỦA LYMPHOMAS — tế bào lớp phủ ung thư hạch, ung thư hạch bạch huyết, u lympho nang, u lympho vùng biên, bệnh bạch cầu tế bào lông
- TẾ BÀO LỚN LYMPHOCYTE LEUKEMIA

NHIỄM TRÙNG — ho gà, bạch cầu đơn nhân nhiễm trùng, CMV, viêm gan, nhiễm toxoplasma

SINH LÝ HỌC

PHÂN LOẠI AI — CLL giống với

u lympho tế bào lympho nhỏ (SLL, tế bào B trưởng thành

non-Hodgkin lymphoma). Theo truyền thống, chẩn đoán CLL được thực hiện từ máu ngoại vi, trong khi SLL

chẩn đoán được thực hiện từ sinh thiết hạch bạch huyết

CHUYỂN HÓA CLL — prolymphocytic

bệnh bạch cầu 10%, u lymphoma tế bào B lớn

(Biến đổi độ Richter) 3–10%, bệnh Hodgkin

0,5%, đa u tủy 0,1%

ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG

VIÊM XOANG HỮU CỐ — bệnh lý nổi hạch

(80%), lách to (50%), gan to, da

và hủy hoại phổi, ăn mòn dạ dày

MÁU XƯƠNG KHOÁNG — tăng tế bào bạch huyết với

tế bào mờ, thiếu máu, giảm tiểu cầu

TIỀM NĂNG - giảm cân, sốt, ban đêm

đỏ mề hôi, mệt mỏi, chán ăn

HỘI CHỨNG LIÊN KẾT — ITP, tan máu

thiếu máu, bất sản tế bào hồng cầu nguyên chất, bệnh máu lạnh,

MPGN, hạ đường huyết, đơn dòng

bệnh gammopathy

NĂNG LƯỢNG THỨ HAI — không phải u ác tính

ung thư da 4,7%, sarcoma 3,3%, thận 2,8%,

phổi 2%, tuyến tiền liệt 1,5%

ĐIỀU TRA

NỀN TẢNG

- LABS — CBC, phết tế bào (tế bào nhòe), dung dịch kiềm, urê, Cr, Ca, PO₄, Mg, axit uric, LDH, β_2 microglobulin, albumin, immunoglobulin định lượng, điện di protein huyết thanh, điện di protein niệu

- CYTOMETRY LƯU LƯỢNG MÁU KHOÁNG SẢN DÀNH CHO CÁC NHÀ TIẾP THỊ BỀ MẶT

ĐẶC BIỆT

- SINH HỌC BIẾN XƯƠNG BẰNG CYTOGENETICS, CÁ VÀ TÌM KIẾM THỂ HỆ TIẾP THEO

- LYMPH NODE BIOPSY

- VI SINH VẬT — xét nghiệm monospot, viêm gan huyết thanh học nếu cần loại trừ các nguyên nhân khác

CÁC VẤN ĐỀ CHẨN ĐOÁN VÀ TIỂU SỬ

CHẨN ĐOÁN NHÓM CÔNG VIỆC NCI

TIÊU CHUẨN

- MÁU HẤP THU - số lượng tế bào lympho tuyệt đối

trong $> 5 \times 10^3 / \mu\text{L}$, với ≥ 1 điểm đánh dấu tế bào B

(CD19, CD20, CD23) và CD5; $> 55\%$ tế bào không điển hình

- BONE MARROW - một tế bào không tế bào đến tủy siêu tế bào với $> 20\%$ tế bào lympho dòng.

Mô hình xen kẽ / dạng nốt (70%) tốt hơn

tiên lượng hơn là ngủ quên / kiểu mở rộng (30%)

- IMMUNOPHENOTYPE — CD5 +, CD19 +, CD20 +

mờ, CD23 +, CD43 +, CD10–, SIg + mờ

- LƯU Ý — đối với bệnh nhân có số lượng tế bào bạch huyết

$5-10 \times 10^3 / \mu\text{L}$, kiểu hình tế bào lympho là

yêu cầu

CÁC YẾU TỐ CỘNG HƯỞNG CỦA CLL—

giai đoạn Rai cao hơn, giai đoạn Binet cao, mô hình diffuse

trên sinh thiết tủy xương, tế bào lympho tăng gấp đôi

thời gian < 1 năm (tồn tại 5 năm so với tồn tại 12 năm),

CD38 +, gen IgVH không bị thay đổi, ZAP70 dương tính,

Xóa 17p, xóa 11q, tam phân 12,

TP53 đột biến

CÁC ĐẶC ĐIỂM NỔI BẬT CỦA CHUYỂN HÓA - hạch bạch huyết khu trú mới khởi phát

mở rộng, các triệu chứng B (không rõ ràng
tăng gánh nặng khối u), tăng calci huyết, tăng LDH, hoặc bệnh ngoại triền ngoài
tủy xương và gan, tăng nhanh lách to, tăng nhanh tế bào lympho

SỰ QUẢN LÝ

BẠN TRẺ VÀ MẠNH MẼ LIÊN QUAN—

ibrutinib >> liệu pháp uốn cong + chống CD20, hoặc gudarabine,
cyclophosphamide và

rituximab

ĐỀ XUẤT CŨ HƠN VÀ ĐƯỢC YÊU THÍCH NHẤT—

ibrutinib >> liệu pháp uốn cong + chống CD20,

hoặc obinutuzumab (chống CD20) ± ibrutinib

ĐỀ XUẤT KHÔNG ĐƯỢC YÊU CẦU (del (17p) hoặc TP53

đột biến) —ibrutinib> alemtuzumab (chống CD52)

± rituximab hoặc obinutuzumab hoặc thử nghiệm lâm sàng

QUYỀN LỢI CỤ THỂ

TẾ BÀO TÓC LEUKEMIA

- PATHOPHYSIOLOGY — người da không Hodgkin buồng thả hiểm gặp
ung thư hạch với các tế bào đơn nhân hiển thị

sự phóng xạ tế bào chất cho một vỏ ngoài có lông. Tiết ra ibronectin, cytokine và TNF gây bệnh xơ hóa tủy xương

- **CHẨN ĐOÁN** — dựa trên bằng chứng hình thái học

tế bào lông, điểm miễn dịch HCL là

ba hoặc bốn dựa trên biểu thức CD11C, CD103, CD123 và CD25. Ngoài ra, xương sinh thiết tủy, làm cho nó có thể

xác định mức độ tiêu hủy tủy bụng và sự hiện diện của BRAF V600E

đột biến soma

- **ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG** - lách to (90%), giảm tiểu cầu (một nửa, nhiễm trùng tái phát, giảm tiểu cầu) và tăng tế bào lympho.

Hạch không phổ biến

- **ĐIỀU TRỊ** — chỉ điều trị nếu có triệu chứng (giảm tế bào, lách to, các triệu chứng B). Hoặc

đơn trị liệu cladribine (2-CdA) hoặc pentostatin như là phương pháp điều trị đầu tiên tiêu chuẩn. Liệu pháp thứ hai bao gồm rituximab cộng với một

chất tương tự purine thay thế, hoặc vemurafenib (nếu

Dị nhân B-raf)