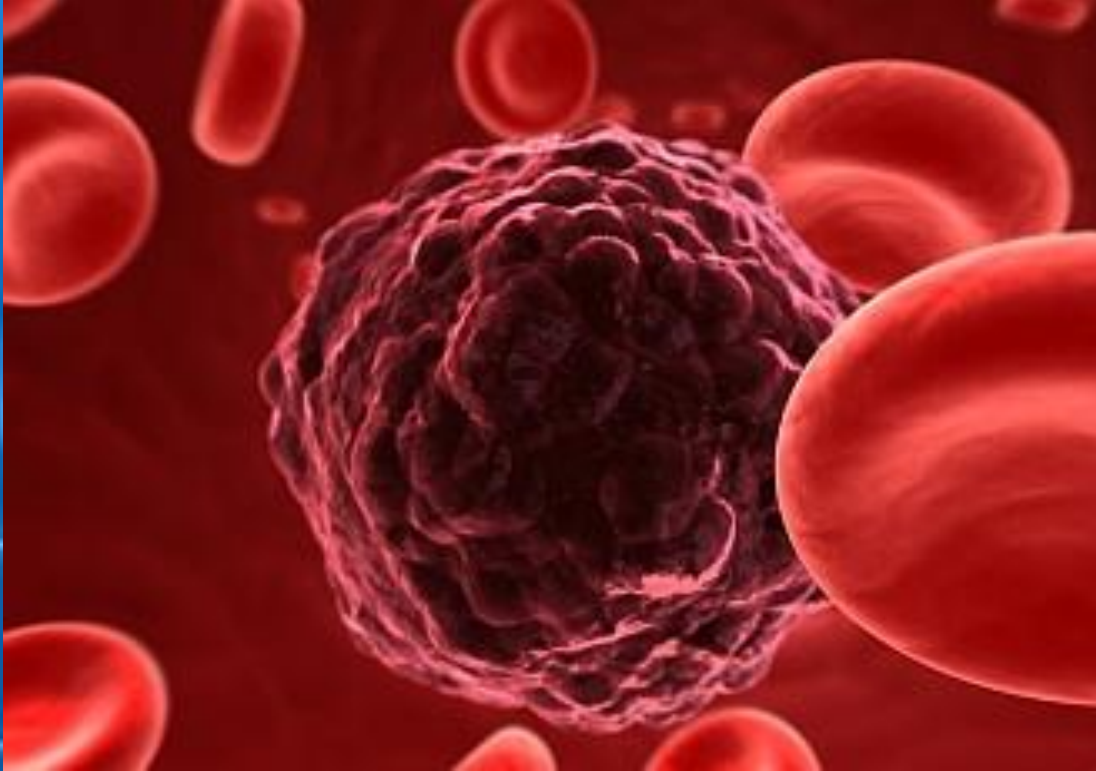


**С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ**

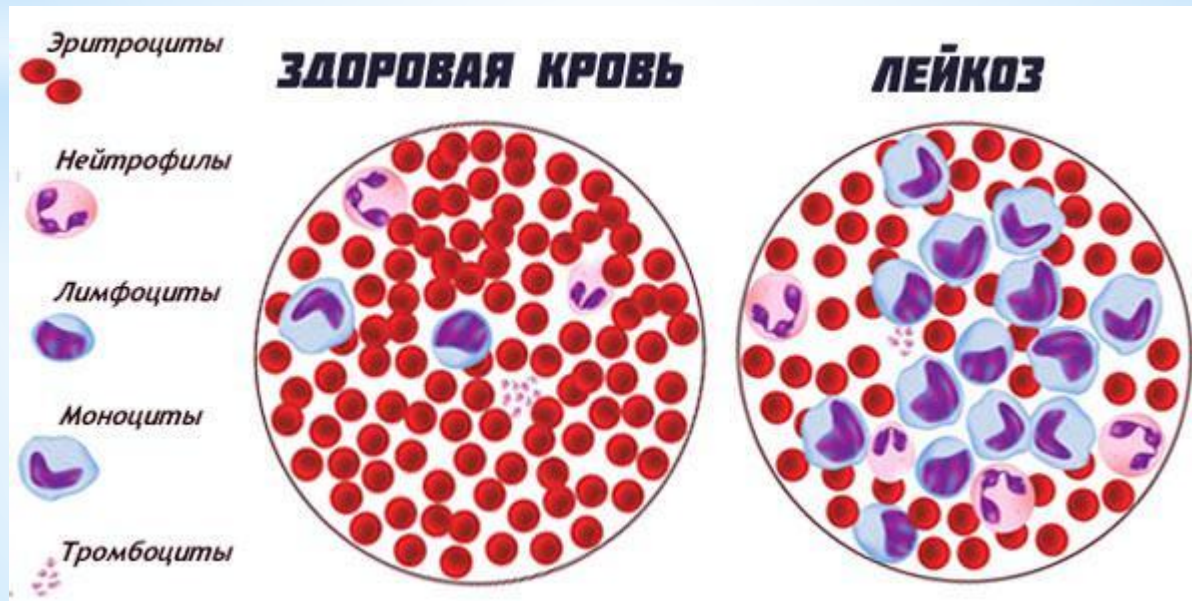


**КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА**

Лейкозы



Лейкóз (лейкемíя, алейкемíя, белокровие, неправильно «рак крови») — клональное злокачественное (неопластическое) заболевание кроветворной системы. К лейкозам относится обширная группа заболеваний, различных по своей этиологии. При лейкозах злокачественный клон может происходить как из незрелых гемопоэтических клеток костного мозга, так и из созревающих



Возможные причины мутаций в хромосомах нормальных клеток следующие:

Воздействие ионизирующего излучения. Так в Японии после атомных взрывов количество пациентов с острым лейкозом увеличилось в несколько раз. Причем те люди, которые находились на расстоянии 1,5 км от эпицентра, заболевали в 45 раз чаще, чем находившиеся за пределами этой зоны.

Канцерогены. К ним относятся кое-какие лекарственные препараты (бутадион, левомецитин, цитостатики (противоопухолевые)), а также некоторые химические вещества (пестициды; бензол; продукты перегонки нефти, которые входят в состав лаков и красок).

Наследственность. В основном это относится к хроническому лейкозу, однако в семьях, где были больные острым лейкозом, риск заболеть повышается в 3-4 раза. Считается, что по наследству передается не болезнь, а склонность клеток к мутациям.

Вирусы. Есть предположение, что существуют особые виды вирусов, которые, встраиваясь в ДНК человека, могут трансформировать нормальную клетку крови в злокачественную.

Возникновение лейкозов в определённой мере зависит от расы человека и географической зоны его проживания.

Патогенез

При лейкозе опухолевая ткань первоначально разрастается в месте локализации костного мозга и постепенно замещает нормальные ростки кроветворения. В результате этого процесса у больных лейкозом закономерно развиваются различные варианты цитопений — [анемия](#), [тромбоцитопения](#), лимфоцитопения, гранулоцитопения, что приводит к повышенной кровоточивости, кровоизлияниям, подавлению иммунитета с присоединением инфекционных осложнений.

Симптомы лейкоза (лейкемии)

[Метастазирование](#) при лейкозе сопровождается появлением лейкозных инфильтратов в различных органах — печени, селезенке, лимфатических узлах и др. В органах могут развиваться изменения, обусловленные обтурацией сосудов опухолевыми клетками — [инфаркты](#), язвенно-некротические осложнения.

Лейкоз [КРС](#) и Т-клеточный лейкоз человека вызываются вирусами

Классификация лейкозов

Можно выделить 5 основных принципов классификации:

По типу течения

острые, из незрелых клеток (бластов), и

хронические, созревающие и зрелые клетки.

Необходимо отметить, что острый лейкоз никогда не переходит в хронический, а хронический никогда не обостряется. Таким образом, термины «острый» и «хронический» используются только из-за удобства, значение этих терминов в гематологии отличается от значения в других медицинских дисциплинах. Тем не менее, для хронических лейкозов характерны периоды «обострения» — бластные кризы, когда картина крови становится похожей на острый лейкоз.

По степени дифференцировки опухолевых клеток

недифференцированные,

бластные,

цитарные лейкозы;

В соответствии с цитогенезом:

Эта классификация основывается на представлениях о кроветворении.

Острые лейкозы по цитогенезу подразделяются на:

лимфобластный,

миелобластный,

монобластный,

миеломонобластный,

эритромиелобластный,

мегакариобластный,

недифференцированный.

Хронические лейкозы представлены лейкозами:миелоцитарного происхождения:

хронический миелоцитарный лейкоз,

хронический нейтрофильный лейкоз,

хронический эозинофильный лейкоз,

хронический базофильный лейкоз,

миелосклероз,

эритремия/истинная полицитемия,

эссенциальная тромбоцитемия,

лимфоцитарного происхождения:

хронический лимфолейкоз,

парапротеинемические лейкозы:

миеломная болезнь,

первичная макроглобулинемия Вальденстрема,

болезнь тяжелых цепей Франклина,

лимфоматоз кожи — болезнь Сезари,

моноцитарного происхождения:

хронический моноцитарный лейкоз,

хронический миеломоноцитарный лейкоз,

гистиоцитоз X.

Морфологические особенности

При высоком блоке дифференцировки лейкозные клетки могут напоминать стволовые и бластные клетки первых четырёх классов клеток-предшественниц. Поэтому по степени дифференцировки эти лейкозы называют бластными и недифференцированными. Поскольку они протекают остро, то можно говорить, что острые лейкозы — это бластные и недифференцированные лейкозы.

При низком блоке дифференцировки лейкозные клетки напоминают процитарные и цитарные клетки-предшественницы, лейкозы протекают менее злокачественно, хронически и называются цитарными.

Основные клинические признаки острых лейкозов:

большое количество бластных клеток и их преимущество (более 30 %, чаще 60-90 %);

«лейкемический провал» — исчезновение промежуточных форм клеток на фоне большого количества бластов;

одновременное наличие абазофилии и анэозинофилии;

быстро прогрессирующая анемия.

Основные клинические признаки хронических лейкозов (признаки те же, но с точностью наоборот):

небольшое количество бластных клеток или их отсутствие (менее 30 %, чаще 1-2 %);

отсутствие «лейкемического провала», то есть наличие промежуточных форм клеток (промиелоциты и миелоциты);

базофильно-эозинофильная ассоциация, то есть одновременное наличие базофилии и эозинофилии;

медленно прогрессирующая анемия с увеличением скорости своего развития в период своего обострения.

Общие симптомы Лейкемии

Системные

- Потеря веса
- Температура
- Частые инфекции

Психологические

- Усталость
- Потеря аппетита

Легкие

- Затрудненное дыхание

Лимфатические узлы

- Воспаленность

Мышцы

- Слабость

Селезенка и/или печень

- Увеличенные

Кожа

- Ночная потливость
- Небольшие кровотечения и кровоподтеки
- Пурпурные прыщи или пятна

Кости или суставы

- Боли и болезненные ощущения



Симптомы лейкоза во многом определяются стадией заболевания и его формой. Хроническая форма рака крови, как правило, на начальных стадиях протекает бессимптомно и обнаруживается при профилактическом осмотре. Острый лейкоз начинается внезапно и развивается стремительно, проявляя себя характерными симптомами.

К общим симптомам острой и хронической форм лейкоза относятся:

Увеличение в размерах и болезненность лимфатических узлов шеи, подмышек, паха.

Беспричинное периодическое повышение температуры тела, потливость ночью.

Боли в правом и левом подреберье, которые появляются при увеличении печени, селезенки.

Частые инфекционные заболевания (бронхит, пневмония, цистит и др.).

Повышенная утомляемость, потеря аппетита, веса.

Боли в костях и суставах.

Частые кровотечения (кровоточивость десен, носовые кровотечения и др.).

ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА



1. Гепатолиенальный



2

2. Микулича



3

3. Геморрагический





Анализ крови при лейкозе Некоторые изменения показателей общего анализа крови при лейкозе могут свидетельствовать о развитии злокачественного процесса.

1. Резкое понижение уровня гемоглобина в крови (анемия). Врача должно насторожить такое уменьшение данного показателя, если у пациента не было кровопотерь (операции, кровотечения). При этом анемия может отсутствовать в начальный период лейкоза. Но в развернутую фазу заболевания гемоглобин значительно понижается. Кроме того, сильно пониженный гемоглобин характерен в анализе крови при остром лейкозе.
2. Снижение уровня эритроцитов (красные клетки крови, которые переносят кислород и углекислый газ) в крови. При этом количество эритроцитов уменьшается до $1,0-1,5 \times 10^{12}/л$ при норме $3,6-5,0 \times 10^{12}/л$.
3. Снижение содержания ретикулоцитов (в процессе кроветворения предшественников эритроцитов).
4. Изменение количества лимфоцитов (белых клеток крови, которые ответственны за иммунитет организма). При этом число лейкоцитов может увеличиваться или уменьшаться. Особенно характерно такое колебание количества лейкоцитов в анализе крови при лейкозе у детей. Повышение или снижение уровня лейкоцитов в крови зависит от вида лейкоза и стадии заболевания.

5. Лейкемический провал – наличие в крови преимущественно самых молодых клеток и незначительного числа зрелых форм (сегментоядерных и палочкоядерных нейтрофилов, моноцитов, лимфоцитов). Переходные клетки отсутствуют или же находятся в очень незначительном количестве. Такое состояние характерно для анализа крови при остром лейкозе.
6. Уменьшение количества тромбоцитов (клетки, которые отвечают за свертываемость крови). Такое состояние называется тромбоцитопенией. Уровень тромбоцитов в крови снижается до $20 \times 10^9/\text{л}$ при норме $180-320 \times 10^9/\text{л}$.
7. Отсутствие в крови эозинофилов и базофилов, которые являются видами лейкоцитов.
8. В общем анализе крови при лейкозе увеличивается значение СОЭ – скорости оседания эритроцитов.
9. Наличие анизоцитоза – разный размер лейкоцитов в крови.

Диагностика острых лейкозов

исследование крови на обнаружении бластных клеток в крови или костном мозге

наличие в крови опухолевых бластных клеток (бластемия в количестве от 5—10 до 80—90%)

анемия обычно нормохромного и макроцитарного типа

Количество лейкоцитов: лейкемическая, сублейкемическая, алейкемическая формы.

Лейкоцитарная формула при ОЛ - в периферической крови бластные и зрелые клетки нет промежуточных форм (**лейкемоидное зияние**)

тромбоцитопения сопутствует ОЛ и нарастает по мере прогрессирования процесса.

СОЭ нормальная или умеренно повышенная.

Игла для стеральной пункции и трепанобиопсия костного мозга.



Диагностика хронического лимфолейкоза

- лейкоцитоз со значительно увеличенным содержанием лимфоцитов (до 80 — 90%), лимфоциты малого размера с узкой полоской цитоплазмы.
- появление в мазке теней Боткина — Гумпрехта (раздавленные при приготовлении мазка неполноценные лимфоциты).
- распространение лимфоидной ткани в костном мозге может длительно не угнетать продукцию эритроцитов и тромбоцитов. Даже при лейкоцитозе $100,0 - 10^9/\text{л}$ анемия и тромбоцитопения могут отсутствовать. Они появляются лишь в терминальной стадии.
- аутоиммунная форма гемолитической анемии.



Лечение

При хронических лейкозах врач выбирает поддерживающую тактику, цель которой — отсрочить или исключить развитие осложнений. Острый лейкоз требует немедленного лечения, которое включает в себя прием высоких доз химиотерапевтических средств, что дает возможность организму очиститься от лейкозных клеток. После этого, при необходимости, назначается трансплантация здоровых донорских клеток костного мозга.

Цитостатики — это лекарственные средства, которые подавляют рост атипичных клеток. Они вводятся в организм с помощью внутривенной инъекции или перорально в виде таблеток. Разный вариант заболевания требует своей схемы лечения. Согласно рекомендациям Всемирной Организации Здравоохранения у каждого специалиста имеются различные схемы лечения. После того, как установлен точный вариант лейкемии (с учетом клеточного состава) пациенту назначаются химиопрепараты по необходимой схеме несколькими курсами. Первый курс направлен на устранение злокачественных клеток. Длительность его определяется индивидуально и составляет несколько месяцев. После успешного его проведения назначается поддерживающее лечение — пациенту вводятся те же дозы цитостатиков в таком же количестве. И последний этап — это профилактический курс. Он закрепляет полученный эффект и позволяет пациенту дольше находиться в ремиссии. После прохождения всего курса химиотерапии имеется высокая вероятность никогда более не столкнуться с этим заболеванием.

Однако организм человека непредсказуем и может случиться, что после прохождения полноценного лечения болезнь вернется. В таком случае предлагается другой вариант терапии — пересадка костного мозга.