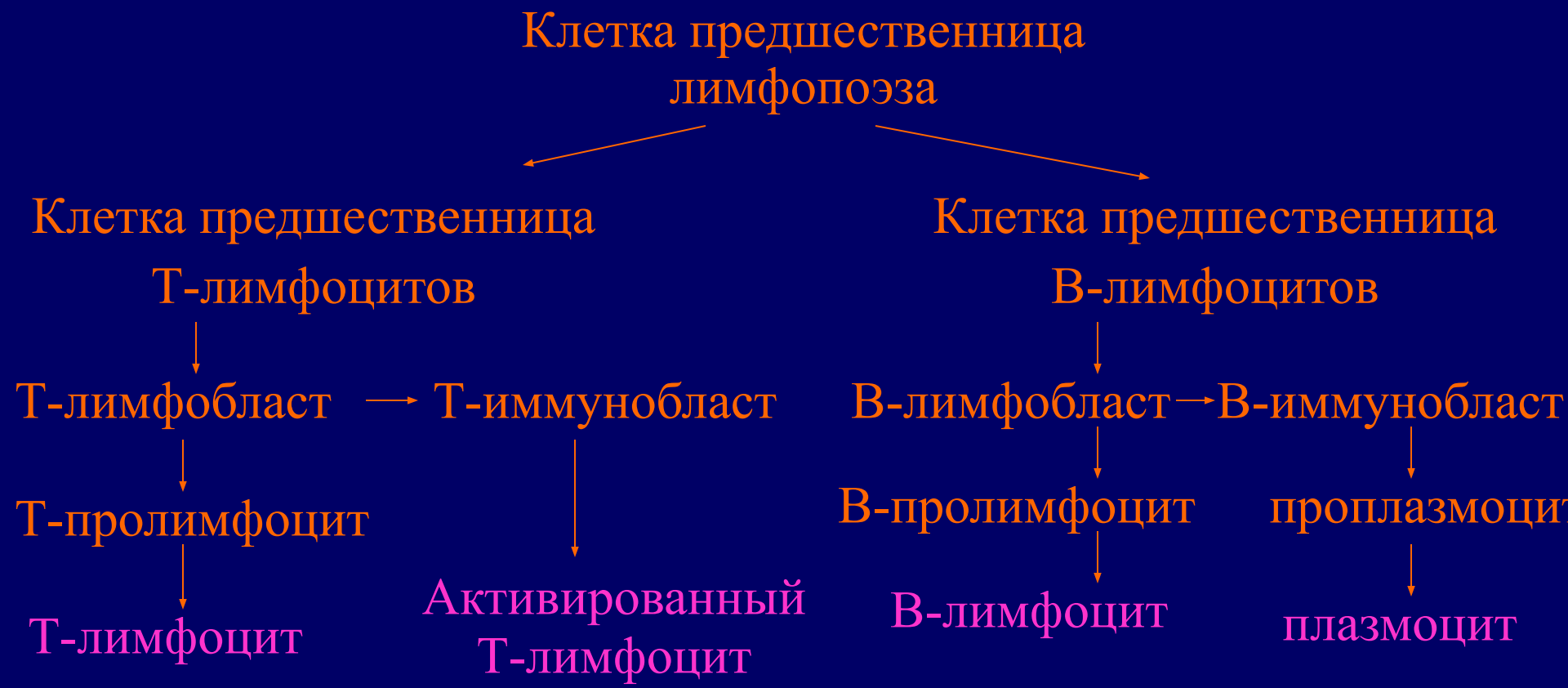
Миелопролиферативные заболевания

Схема гемопоэза

Схема гемопоэза



Зрелые клетки

Болезни крови

Заболевания костного мозга

Заболевания не связанные с костным мозгом

Заболевания красного ростка
Нарушение миелопоэза

Заболевания белого ростка
Нарушение лимфопоэза

пролиферативные состояния

- Эритроцитоз
- Гранулоцитоз
- Тромбоцитоз
- Фиброз костного мозга с экстрамедуллярным кроветворением

- Лимфолейкоз
- Плазмоклеточная миелома

- Ангиопатии
- Тромбоцитопатии
- Тромбоцитопении
- Коагулопатии
- лимфомы

К группе хронических миелопролиферативных заболеваний относят:

1. Эритремию
2. Идиопатический первичный миелофиброз
3. Тромбоцитемия
4. Хронический миелолейкоз

Миелопролиферативные заболевания

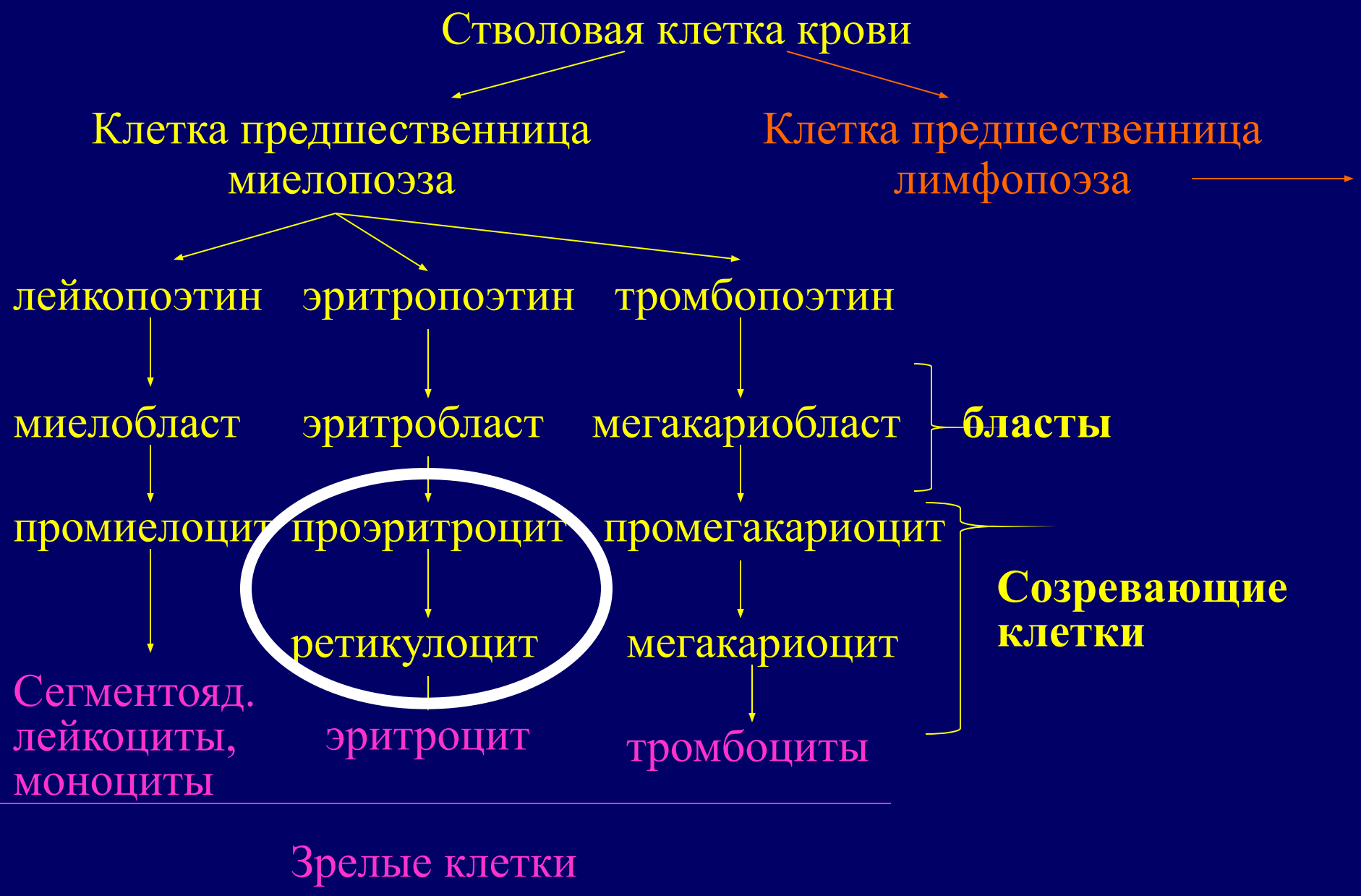
- Ведущий и объединяющий эти состояния синдром –
  - Гиперпродукция одного или нескольких ростков миелоидного кроветворения, обусловлено генетическими нарушениями стволовых клеток.

Эритремия (болезнь Вакеза)

- Эритремия – это гемобластоз, возникающий на уровне стволовой клетки эритропоэза.

Хроническое заболевание кроветворной системы из группы лейкозов с преимущественным нарушением процесса образования эритроцитов, повышением содержания гемоглобина и эритроцитов в крови.

Схема гемопоэза



Эритремия (болезнь Вакеза)

- Характеризуется выработкой морфологически нормальных эритроцитов, гранулоцитов, тромбоцитов
- Встречаемость – 29 на 100.000 человек
- Этиология неизвестна

Эритермия

- Клиническая картина –
  - Внешне полнокровие проявляется характерным вишнево-красным лицом с гиперемированными конъюнктивами, небольшим цианозом губ.
  - Артериальное давление может быть повышено
  - Как правило случается находка повышенного гемоглобина и резко повышенного гематокрита.
  - Повышение гематокрита коррелирует с увеличенной селезенкой.
  - Наличие увеличенной селезенки – отличительный признак первичной эритремии от вторичного эритроцитоза.
  - Второй отличительный признак – кожный зуд у больных после водных процедур при болезни Вакеза.
  - Неврологическая симптоматика – головокружения, шум в ушах, снижение остроты зрения.
  - Характерны тромбозы вен и артерий. На первом месте – тромбоз печеночных вен.

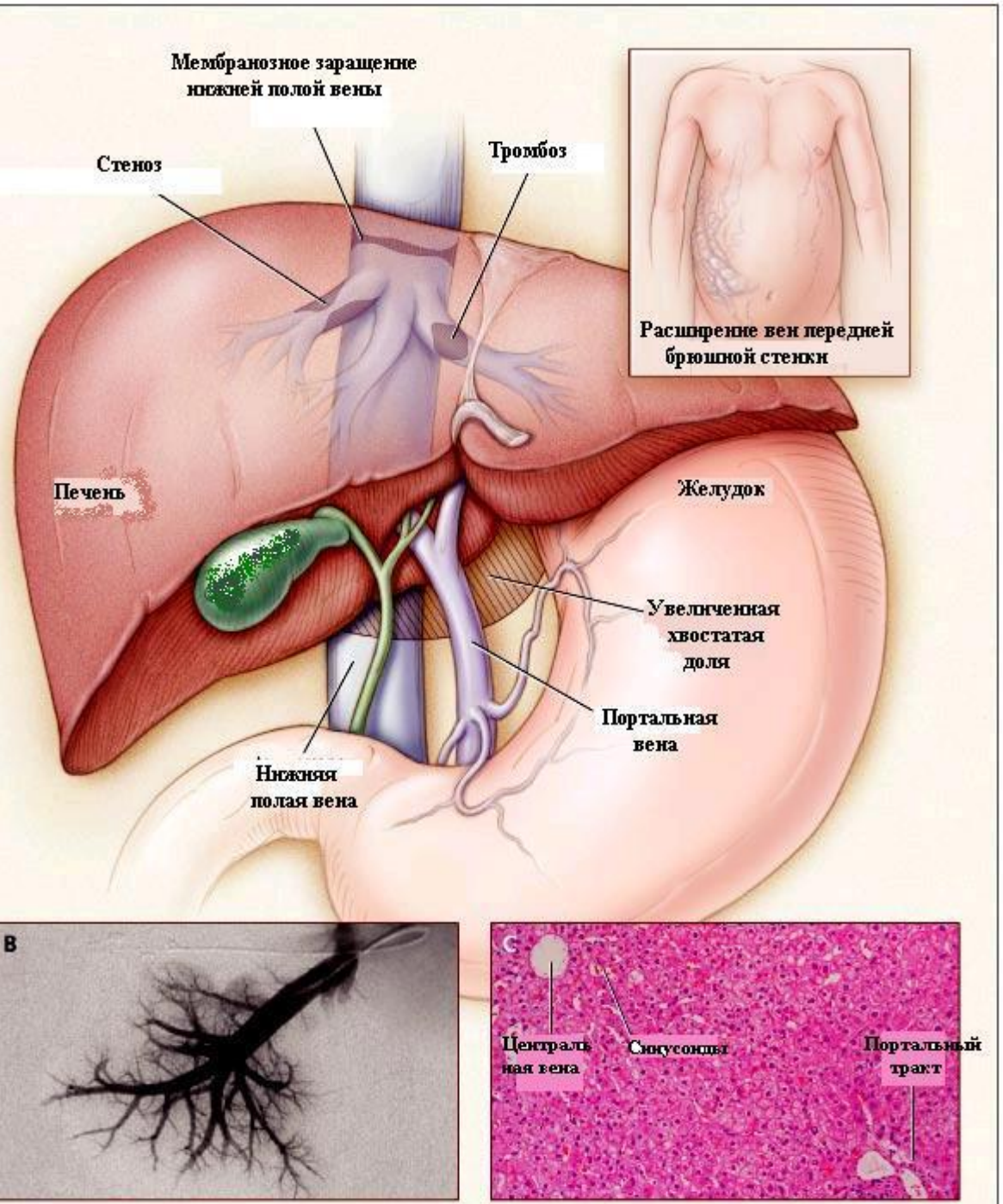
Эритремия

- Тромбоз печеночных вен является морфологической основой развития синдрома Бадда-Киари.

Синдром Бадда-Киари

ЭТО обструкция (тромбоз) печеночных вен, которая наблюдается на уровне их впадения в нижнюю полую вену и приводит к нарушению оттока крови из печени.

- Тромбоз развивается на фоне миелопролиферативного заболеваний, приема оральных контрацептивов, эритремии, облучение печени и т.д.



A - синдром Бадда-Киари возникает в результате нарушения печеночного венозного кровотока из-за стеноза, тромбоза печеночных вен или мембранозного заращения нижней полой вены. Гипертрофированная хвостатая доля печени способствует возникновению вторичной обструкции нижней полой вены. Абдоминальные вены расширяются; формируются коллатерали.

B - при венографическом исследовании правая печеночная вена не визуализируется; сеть коллатералей выглядит как паутина.

C - при гистологическом исследовании синусоиды печени, окружающие центральную вену дилатированы и заполнены кровью; визуализируются признаки центролобулярного некроза.

Ведущая клиническая картина синдрома Бадда-Киари

- Боли в животе
- Увеличение и болезненность печени
- Стойкий асцит, не поддающийся лечению
- Увеличение селезенки
- Диагностика
  - Нижняя кавография
  - Биопсия печени
- Лечение в ангиологическом ста

Эритремия

- Клиническая картина
  - кровоточивостькровоточивость (от легко возникающих кровоизлияний в кожукровоточивость (от легко возникающих кровоизлияний в кожу до носовыхкровоточивость (от легко возникающих кровоизлияний в кожу до носовых и желудочно-кишечных кровотечений
  - характерен тромбоз кончиков пальцев (ишемия кончиков пальцев)
  - Частые кровоизлияния в кончики пальцев
  - ЭритромелалгияЭритромелалгия - любопытный синдром неизвестной этиологии, проявляющийся яркой

Основные осложнения Эритремии

обусловлены высокой вязкостью крови вследствие повышения объема циркулирующих эритроцитов и косвенно - усиленным распадом эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов, вызывающим избыточное образование мочевой кислоты вследствие повышения объема циркулирующих эритроцитов и косвенно - усиленным распадом эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов, вызывающим избыточное образование мочевой кислоты и гистамина вследствие повышения объема циркулирующих эритроцитов и косвенно - усиленным распадом эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов, вызывающим избыточное образование мочевой

Эритремия или Эритроцитоз

- Диф. диагностика
  - Причины, приводящие к росту числа эритроцитов.
  - Число эритроцитов контролирует гормон эритропоэтин
  - Единственным стимулом, увеличивающим выработку эритропоэтина является гипоксия ткани - по мере снижения уровня гемоглобина растет выработка эритропоэтина.
  - Эритроцитоз приводит к подавлению выработки эритропоэтина по механизму обратной связи

Эритроцитозы

Основные формы	Клинические формы
I. Абсолютные	
•первичные	•эритремия
•вторичные:	
вызванные гипоксией	•«высотная болезнь», обструктивные заболевания легких, врожденные «синие» пороки, синдром Пиквика, карбоксигемоглобинемия, гемоглобинопатии с повышенным сродством к кислороду
связанные с повышенной продукцией эритропоэтина	•гипернефроидный рак почек, гемангиобластома мозжечка, рак печени, миома матки, опухоли коркового и мозгового слоя надпочечников
II. Относительные	•потеря жидкости организмом (инфекции, панкреатит и др.), эмоциональные стремы, алкоголизм, системная гипертензия

Причины абсолютных эритроцитозов

- Гипоксия
  - Отравление CO, высокогорье, ХОБЛ, гемоглобинопатии, апноэ во сне, гиповентиляция при фиксирующих гипсовых повязках, синдром Эйзенменгера
- Заболевания почек
  - Кисты, гидронефроз, стеноз почечной артерии, трансплантированная почка
- Опухоли
  - Рак почки, печеночно-клеточный рак (печень – второй источник эритропоэтина), гемангиобластома, гемангиома мозжечка, феохромоцитома
- Лечение андрогенами, препаратами эритропоэтина

Диагностика

- Изменения ККМ неспецифичны при эритремии.
- Диагноз устанавливается по картине периферической крови
  - Эритроцитоз, рост числа тромбоцитов, сегментоядерных нейтрофилов; увеличивается гематокрит, растет гемоглобин
- Характерно увеличение щелочной фосфатазы, мочевой кислоты, гистамина.
- Увеличение уровня мочевой кислоты и гистамина – причин кожного зуда – обусловлено распадом эритроцитов.

Диагностические критерии эритремии

Увеличение объема циркулирующих эритроцитов
Нормальное S_aO_2
Спленомегалия
В отсутствие спленомегалии — лейкоцитоз и тромбоцитоз
Уровень эритропоэтина в плазме < 4 МЕ/л

[a] Даже при соблюдении всех критериев заболевание может оказаться не эритремией

Лечение

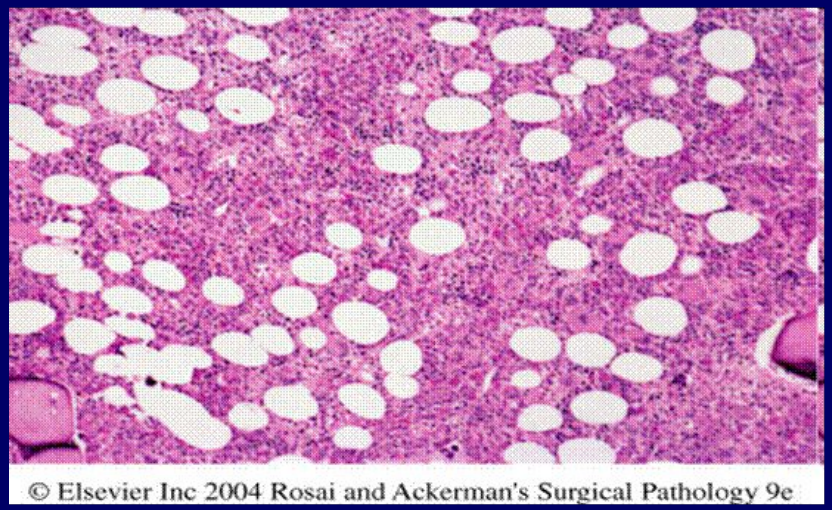
- Течение болезни – медленная прогрессия
- Лечение;
  - систематические повторные массивные кровопускания до 500 мл каждые 3—7 дней, при этом в первые дни после кровопускания может повышаться свертывание крови, в связи с чем для профилактики тромбозов необходимо применение антикоагулянтов
  - кровопускание 1 раз в 3 месяца – цель – уровень гемоглобина у мужчин 140 г/л; женщин – 120 г/л
  - Профилактический прием ОАК не показан не связи между ростом тромбоцитов и тромбозами
  - Обязателен контроль уровня мочевой кислоты аллопуринолом
  - Показан прием гидроксимочевины при кожном зуде
  - При спленомегалии обсуждается оперативное лечение
- Продолжительность жизни регламентируется тромбозами жизненно важных органов, зависящих от объема циркулирующей крови. Метод выбора - кровопускание

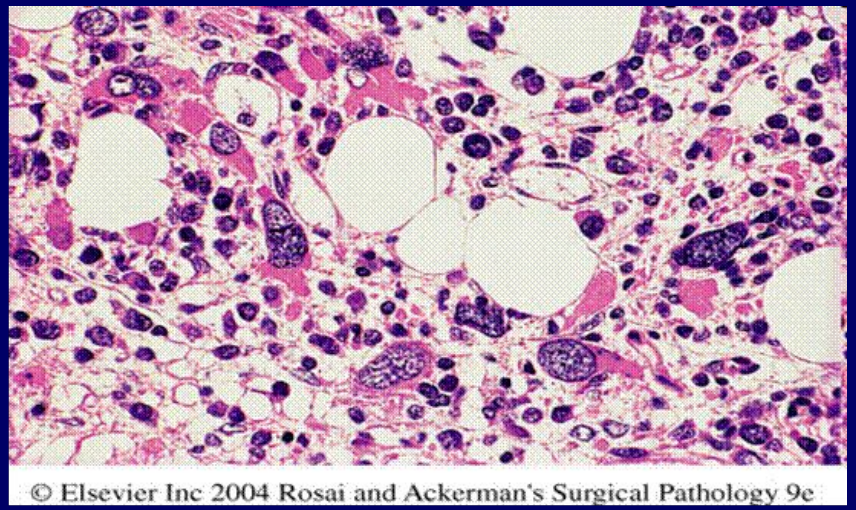
Лечебные мероприятия при эритремии

Основные направления	Лечебные средства
•ликвидация плеторы	•кровопускание (по 300-500 мл за раз через день до Hb 150, после – реополиглюкин и дезагреганты (трентал) в/в), дезагреганты, эритроцитаферез (1-2 процедуры через 5-7 дней, забирается 1-1,5 л крови, возвращается плазма)
•борьба с миелоидной пролиферацией	•цитостатическая терапия (гидроксимочевина, интерферон-α, анагрелид (сдерживает гиперпродукцию тромбоцитов))
•лечение исходов болезни:	
миелофиброз	•гемотрансфузии (эритроцитная, тромбоцитная масса), спленэктомия, анаболики
острый лейкоз	•полихимиотерапия
ХМЛ	•цитостатическая терапия
•лечение осложнений:	
сосудистые тромбозы	•антикоагулянты, дезагреганты
гиперспленизм	•удаление селезенки
гиперурикемия	•аллопуринол 300-1000 мг/сутки

Идеопатический первичный миелофиброз. Сублейкемический миелоз

Миелофиброз - замещение кроветворной ткани костного мозга соединительной





Миелофиброз первичный, идиопатический - сублейкемический миелоз

вторичный - миелофтиз

Идеопатический первичный миелофиброз. Сублейкемический миелоз

- Редкий гемобластоз
- Возникает на уровне стволовой клетки
- Этиология неясна
- Характеризуется миелофиброзом и миелоидной метаплазией внутренних органов – в первую очередь селезенки
- Спленомегалия характерна для заболевания, но всегда требует дифференциального диагноза.
- Болезнь возникает после 50 лет

Причины миелофиброза

Метастазы в костный мозг
Инфекция
Лимфомы
Л имфогранулематоз
Острые лейкозы
Волосатоклеточный лейкоз
Миеломная болезнь
Хронический миелолейкоз
Эритремия
Сублейкемический миелоз
Системный мастоцитоз
Диоксид горим (вышедшее из употребления диагностическое средство Торотраст)
СКВ
Почечная остеодистрофия

Идеопатический первичный миелофиброз.
Сублейкемический миелоз

У больных довольно часто выявляют неслучайные хромосомные аномалии, в частности делеции в 20qУ больных довольно часто выявляют неслучайные хромосомные аномалии, в частности делеции в 20q , делеции в 13qУ больных довольно часто выявляют неслучайные хромосомные аномалии, в частности делеции в 20q , делеции в 13q , а также трисомию по 21-й хромосомеУ больных довольно часто выявляют неслучайные хромосомные аномалии, в частности делеции в 20q , делеции в 13q , а также трисомию по 21-й хромосоме (синдром Дауна), однако

Идеопатический первичный миелофиброз. Сублейкемический миелоз

- Клиническая картина
  - Клиническая картина неспецифична – малые симптомы утомляемость, слабость, похудание, снижение аппетита, субфебрилитет, сонливость, слабость и одышка при физической нагрузке
  - Как правило первый обнаруженный симптом – большая селезенка
  - В мазке крови – признаки экстрамедуллярного кроветворения
    - Грушевидные эритроциты
    - Ядросодержащие эритроциты
    - Миелоциты и промиелоциты

Идеопатический первичный миелофиброз. Сублейкемический миелоз

1. Функциональные нарушения тромбоцитов бывают причиной внутрикожных кровоизлияний и желудочно-кишечных кровотечений
2. Признаки подагры.
3. Больные страдают от зуда, который становится особенно мучительным в тепле.
4. Возникают судороги в икроножных мышцах, боли в костях

Идеопатический первичный миелофиброз. Сублейкемический миелоз

- Клиническая картина
  - Постоянный симптом – анемия. На фоне анемии лейкоциты, тромбоциты могут быть нормальным, повышенным так и пониженным.
  - Попытки получить пунктат костного мозга при миелофиброзе любой этиологии, как правило, безуспешны.
  - Нередко повышена активность ЛДГповышена активность ЛДГ и ЩФ сыворотки
  - Повышенный уровень мочевой кислоты приводит к подагре
  - Локальная клиническая картина зависит от локализации очагов экстрамедуллярного кроветворения – асцит, легочная или внутричерепная гипертензия, тампонада сердца, кишечная непроходимость, поражение спинного мозга, поражение кожи

Клиническая картина

- Ухудшение самочувствия примерно за 12 недель до визита к врачу.
- Симптомы, обусловленные увеличением селезенки: вздутие живота, ощущение дискомфорта после приема пищи, изжога и даже отеки в области лодыжек.
- Селезенка в одних случаях слегка увеличена, в других же достигает огромных размеров, фактически занимая всю брюшную полость. Инфаркт селезенки сопровождается острой болью в левом подреберье и шумом трения брюшины.
- Гепатомегалия. Портальная гипертензия возникает в результате тромбоза селезеночной вены, образования экстрамедуллярных инфильтратов пролиферирующих клеток по ходу портального тракта или его увеличенного кровенаполнения
- Примерно в 10% случаев причиной обращения является увеличение лимфатических узлов, кашель, потливость.

Идеопатический первичный миелофиброз. Сублейкемический миелоз

- Диагностика
  - Ведущее – сочетание анемии, тромбоцитемии, лейкоцитоз + спленомегалия + наличие грушевидных эритроцитов + невозможность получения пунктата ККМ.
  - Трепанобиопсия – ведущее звено в диагностике. Характерно увеличение клеточности, гиперплазия ростков ККМ.
  - Особенно заметно увеличение числа мегакариоцитов . В то же время морфология костного мозга не позволяет дифференцировать сублейкемический миелоз с другими хроническими миелопролиферативными заболеваниями.
  - Исключение других заболеваний, дающих схожую картину ККМ

Диф. диагноз миелофиброза

- Метастазы в красный костный мозг
- Лимфомы
- Лимфогранулематоз
- Острый лейкоз, волосатоклеточный лейкоз
- Миелома
- Эритремия
- Системная красная волчанка

Примерная формулировка диагноза:

- *1. Сублейкемический миелоз; благоприятно протекающий вариант с медленным увеличением размеров селезенки и печени, нарастанием анемии, количества лейкоцитов, тромбоцитов и развитием миелофиброза.*

- *2. Сублейкемический миелоз; остро протекающий вариант с выраженным увеличением селезенки и печени, ранним развитием властного криза, анемии, глубокой тромбоцитопении с геморрагическим синдромом (головной мозг, носовые и десневые кровотечения), миелофиброза.*

Течение заболевания

- Половина больных сублейкемическим миелозом умирают в течение 5 лет после постановки диагноза, то есть значительно раньше, чем больные эритремией после постановки диагноза, то есть значительно раньше, чем больные эритремией и тромбоцитемией .
- Заболевание неизлечимо, лечение только симптоматическое
- Терминальная стадия характеризуется прогрессирующей гепатоспленомегалиейпрогрессирующей гепатоспленомегалией и панцитопенией ; необходимы постоянные переливания крови.
- больные предрасположены к системным инфекциям, особенно часто наблюдаются пневмонии .
- Примерно в 10% случаев сублейкемический

Лечение

1. Специфического лечения нет.
2. Больные с умеренно выраженными симптомами нуждаются только в периодическом обследовании.
3. Анемия является главным поводом для начала терапии. Нередко возникающий дефицит фолатов хорошо поддается лечению фолиевой кислотой. Миелофиброз — одна из немногих болезней, при которых показан длительный профилактический прием фолиевой кислоты в дозе 5 мг/сут
4. Если анемия настолько тяжела, что вызывает сердечно-сосудистые нарушения, то необходимо переливать кровь, стараясь поддерживать гемоглобин на уровне 90—100 г/л.
5. Прибегать к спленэктомии у больных пожилого возраста не рекомендуется из-за высокой летальности и многочисленных осложнений, а также из-за возможного реактивного увеличения содержания тромбоцитов. Более безопасны методы эмболизации через внутриартериальный катетер и облучение.

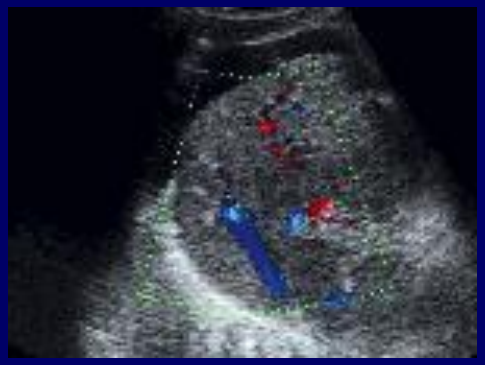
Клинический пример №1

- В возрасте 56 лет впервые госпитализирован в связи с кровотечением из ВРВП. Во время операции обращено внимание на нормальный внешний вид печени, асцит. Диагностирована внепеченочная форма портальной гипертензии.
- Через год диагноз пересмотрен в пользу цирроза печени, несмотря на нормальные показатели белково-синтетической функции печени.
- В дальнейшем на протяжении 8 лет сохранялся асцит, кровотечения неоднократно рецидивировали.
- В связи с появлением эпизодов лихорадки, снижением веса госпитализирован.

Клинический пример №1

Ультразвуковое исследование
В брюшной полости свободная жидкость, печень не увеличена, с ровными контурами, умеренно неоднородной эхоструктурой и незначительно повышенной эхогенностью. Просвет воротной вены полностью выполнен эхогенными массами .

Ультразвуковое исследование
В воротах печени определяется расширенный до 0,7 см основной ствол и ветви печеночной артерии.



Ультразвуковое исследование
Печеночные вены и нижняя полая вена проходимы.

- Трепанобиопсия подвздошной кости подтвердила наличие миелопролиферации и очагового миелофиброза, а биопсия печени – отсутствие цирроза печени.

Тромбоцитемия

- Синонимы – первичная геморрагическая тромбоцитемия, хронический мегакариоцитарный лейкоз, возникающий на уровне стволовой клетки
- Редкий гемобластоз

Схема гемопоэза

Тромбоцитемия

- Диагностируется чаще всего случайно при общем анализе крови
- Анемия не характерна
- Значимой спленомегалии не бывает
- Отмечают как кровоточивость (снижение адгезии тромбоцитов) и тромбозы в микроциркуляторном русле
- Характерны мучительные мигренозные боли и эритромелалгии
- Характерно увеличение числа тромбоцитов и появление гигантских тромбоцитов
- Окончательный диагноз по трепанобиопсии

Причины тромбоцитоза

- Железодефицитная анемия
- Спленэктомия
- Рак любой локализации, чаще – легких
- Коллагенозы
- Хронические неспецифические колиты
- Хронический язвенный колит
- Гемолиз
- Кровотечение
- Эритремия
- Сублейкемический миелоз
- Миелодиспластические синдромы
- Рикошетный тромбоцитоз (выход из запоя)
- Если содержание тромбоцитов превышает 2 000 000 мкл -1, наиболее вероятной причиной тромбоцитоза является миелопролиферативное заболевание

Тромбоцитемия

При тепанобиопсии

увеличение числа мегакариоцитов ,

гигантские мегакариоциты

повышение клеточности костного мозга .

умеренное разрастание соединительной ткани

Парадокс тромбоцитемии

- При увеличении уровня тромбоцитов более 10^6больные больше предрасположены к кровотечениям, чем к тромбозам

Тромбоцитемия

Диагностические критерии

Содержание тромбоцитов ≥ 500 000 мкл -1

Отсутствие причины тромбоцитоза

Отсутствие филадельфийской хромосомы Нормальный объем циркулирующих эритроцитов

Нормальное содержание железа в костном мозге

Отсутствие миелофиброза

Отсутствие миелодиспластических синдромов (клинических признаков и цитогенетических нарушений)

Спленомегалия

уровень тромбоцитов свыше 1 000 000 мкл-1 недостаточен для постановки диагноза тромбоцитемии.

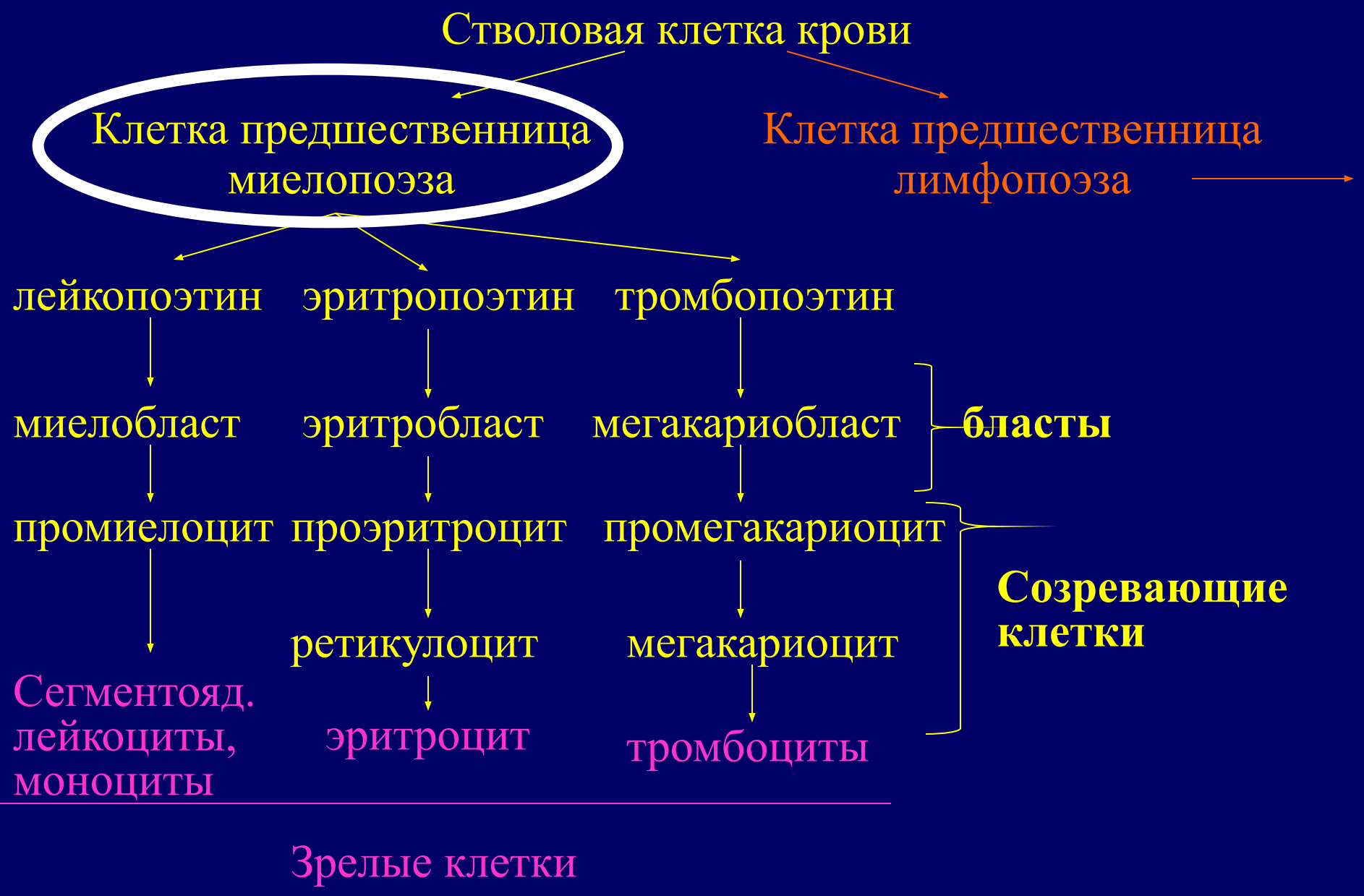
Тромбоцитемия

- Лечение
  - Кровотечение лечат в/в введением эпсилон-аминокапроновой кислотой
  - Бессимптомное течение в лечении не нуждается
  - По результатам контролируемых исследований – тромбоферез не дал положительных результатов.
  - Таким образом, ведущая роль врача – наблюдение.

Миелоидные лейкозы

- Опухоли, развивающиеся из кроветворных клеток ККМ, источником опухолевого процесса является клетка-предшественник миелоцитов (гранулоцитов, эритроцитов, тромбоцитов).

Схема гемопоэза



Миелолейкозы

- Хронический миелолейкоз всегда трансформируется в острый лейкоз.
- Отличительная черта хронического миелолейкоза – наличие характерных генетических нарушений – филадельфийской хромосомы – реципрокная транслокация между длинными плечами 9 и 22 хромосом.

Миелоидные лейкозы

- Деление на острый и хронический – дань истории – раньше классификация лейкозов основывалась на продолжительности жизни после диагностики заболевания.
- Заболеваемость – острый миелоидный лейкоз – 2,3 на 100.000 в год; мужчины болеют чаще
- Этиология предполагается роль наследственных факторов, гамма-излучения, профессиональные вредности. Доказательств вирусной этиологии нет.
- Известна роль
  - **бомбардировки Хиросимы (пик заболеваемости через 7 лет)**
  - **Бензола (пластмассы, резиновой промышленности, фармацевтики)**
  - **курения, перегонки нефти, гербициды, пестициды, формальдегид**

Миелолейкозы

- Диагноз острого лейкоза установлен при бластах более 30% в ККМ
- Известно 8 типов (цитохимических) бластных клеток M_0-M_7.
- В основе разделения – реакция на миелопероксидазу.

Миелолейкозы Клиническая картина

- Редкими первыми проявлениями являются объемные образования в легких, молочной железе, матке, яичниках, твердой оболочке головного мозга, желудочно-кишечного тракта, легких, средостении.
- Представляют собой локальные разрастания опухолевых клеток – хлорома – или гранулоцитарная саркома
- Поражение костного мозга развивается либо параллельно, либо с опозданием.

Миелолейкозы Диагностика

- При физикальном осмотре
  - Температура тела
  - Спленомегалия
  - Увеличение лимфатических узлов
  - Болезненность при надавливании на грудину
  - Проявление ДВС (включая кровоизлияние в сетчатку, в головной мозг, легочные ковотечения)

Миелолейкозы Диагностика

- Анализ крови
  - Анемия – нормоцитарная нормохромная, то есть обусловлена подавлением эритропоэза.
  - Лейкоцитоз более 15.000 мкл$^{-1}$. У 20% больных – более 100.000 мкл$^{-1}$.
  - Снижение или нормальное значение тромбоцитов. Как правило менее 100.000 мкл$^{-1}$.
- Подтверждение – трепанобиопсия.

Миелолейкозы Диагностика

- Иммунофенотипирование – инкубация бластных клеток с моноклинальными антителами с последующей проточной цитофлюориметрией.
- Если клетка экспрессирует CD13, CD14, CD34, то прогноз крайне неблагоприятный.
- Цитогенетика – выявляет транслокации и нарушения хромосом. Характер прогностически значим.

Миелолейкозы Прогноз

- Прогноз зависит от достижения ремиссии.
- Критерии ремиссии –
  - нейтрофилы в периферической крови ≥15.000 мкл$^{-1}$.
  - Тромбоциты ≥100.000 мкл$^{-1}$
  - Бласты отсутствуют
  - Клеточность ККМ более 20%
  - ККМ представлен 3 ростками
  - Бластные клетки в ККМ менее 5%
  - Нет экстрамедуллярных очагов кроветворения
- Мониторинг ведется врачом поликлиники
- Особое внимание из-за тяжелого прогноза к пациентам старше 60 лет

Миелолейкозы Лечение

- Индукционная терапия
  - Уничтожение основной массы опухолевых клеток
- Консолидирующая терапия
  - Предотвращение рецидива

Симптоматическая терапия

- Контроль за катетером – катетерный сепсис
- Контроль за уровнем клеток – переливание эритро-, тромбо- и лейкоцитарной массы.
- Борьба с инфекциями
- Борьба с кандидозом

Миелолейкозы Течение

- Хронический миелолейкоз всегда трансформируется в острый лейкоз
- Для врача поликлиники важно заподозрить хронический миелолейкоз по
  - Малым признакам, анемии
  - Нейтрофильный лейкоцитоз
  - Тромбоцитоз
- Госпитализация обязательна. При подтверждении диагноза пожизненное наблюдение у гематолога.

Миелолейкозы Течение

- В последующим осуществляется мониторинг следующих показателей
  - Нарастание анемии (исключить кровотечения и химиотерапию)
  - Рост бластных клеток в периферической крови
  - Рост числа базофилов
  - Появление нейтрофилов с гиперсегментаными ядрами
- При появлении этих факторов диагностируется стадия ускорения, то есть предвестник бластного криза.
- Госпитализация обязательно.

Критерии ремиссии при хроническом миелолейкозе

- Полная ремиссия
  - Лейкоциты менее 10.000 мкл$^{-1}$
  - Нормальная лейкоцитарная формула
  - Нормальный уровень гемоглобина и тромбоцитов
- Частичная ремиссия
  - Число лейкоцитов более 10.000 мкл$^{-1}$
- Цитогенетический анализ
  - % клеток ККМ с транслокацией t(9;22) при метафазном анализе.
  - Полная ремиссия – 0%
  - Частичная ремиссия - ≤ 35%
  - Минимальный ответ – 36-85%
  - Отсутствие ответа – 86-100%

Лечение хронического миелолейкоза

- Методом выбора и единственным способом излечения хронического миелолейкоза является аллотрансплантация костного мозга. Однако она чревата смертельными осложнениями и, кроме того, не всегда выполнима.

Лечение хронического миелолейкоза

Кандидатами на трансплантацию костного мозга являются

1. больные младше 65 лет,
2. имеющие здоровых доноров,
3. совместимых по HLA
4. Развернутая стадия заболевания
5. до 2х лет с момента постановки диагноза
6. Вне периода ускорения и вне бластного криза

Лечение хронического миелолейкоза

Миелолейкозы Лечение

- Цитостатики при хроническом миелолейкозе применяются для быстрого снижения уровня лейкоцитов и устранения симптомов, обусловленный спленомегалией.
- Препарат выбора – гидроксимочевина
- Препарат бусульфан – больший эффект в подавление миелоидного ростка.

Миелолейкозы Лечение

- Однако следует особо отметить, что применение бусульфана приводит в 10% фатальному угнетению кроветворения, быстрому пневмосклерозу, фиброзу эндокарда
- Химиотерапия дает нестойкую ремиссию в 50% случаев.
- После высокодозной химиотерапии заготавливаются собственные стволовые клетки ККМ – мозг очищен от опухолевых клеток.
- После подготовки стволовых клеток осуществляется аутотрансплантация

Случай из практики

- Больной И., 65 лет. Много лет наблюдается у дерматолога по поводу упорного кожного зуда.
- Последнее время стал отмечать появление красно-синюшной окраски кожных покровов, боли в костях, головные боли. Часто носовые кровотечения.
- При осмотре отмечено расширение границ сердца влево, АД - 170/100 мм рт. ст., увеличение селезенки.
- Кровь: Hb – 177 г/л, эритроциты - 7,5×1012, лейкоциты - 12,5×109, эоз. - 6%, п/я - 8%, с/я - 62%, лимф - 14%, мон. - 10%, СОЭ – 1 мм/ч, тромбоциты 364×109.

Интерактивные вопросы

1. Какое из перечисленных заболеваний не относится к миелопролиферативным:
   1. Эритроцитоз
   2. Гранулоцитоз
   3. Тромбоцитоз
   4. Фиброз костного мозга с экстрамедуллярным кроветворением
   5. Тромбоцитопеническая пурпура

Интерактивные вопросы

2. Синдром Бадда-Киари это:
   1. Тромбоз печеночных артерий
   2. Тромбоз печеночных вен
   3. Тромбоз почечных сосудов
   4. Тромбоз селезеночных сосудов

Интерактивные вопросы

3. При сочетании анемии, тромбоцитемии, лейкоцитоз + спленомегалия + наличие грушевидных эритроцитов + невозможность получения пунктата ККМ, следует думать о:
   1. миелолейкозе
   2. лимфолейкозе лейкозе
   3. Эритремии
   4. Сублейкемический миелоз
   5. тромбоцитемии

Интерактивные вопросы

4. Что **НЕ** характерно в пунктате костного мозга при тробоцитемии:
   1. увеличение числа мегакариоцитов,
   2. гигантские мегакариоциты
   3. Повышение клеточности костного мозга
   4. умеренное разрастание соединительной ткани
   5. Увеличение количества юных клеток

Интерактивные вопросы

5. Какое выражение не относится к хроническому миелолейкозу:
   1. Всегда трансформируется в острый лейкоз.
   2. Отличительная черта - наличие филадельфийской хромосомы
   3. пожизненное наблюдение у гематолога
   4. единственным способом излечения является аллотрансплантация костного мозга
   5. Благоприятный прогнозу лиц старше 60 лет

Литература

1. Appelbaum FR et al: Bone marrow transplantation for chronic myelogenous leukemia. Semin Oncol 22:405, 1995
2. Bloomfield CD, Herzig GP (eds): Advances in the management of acute leukemia. Hematol Oncol Clin North Am 7:1, 1993
3. Degos L et al: All-trans-retinoic acid as a differentiation agent in the treatment of acute promyelocytic leukemia. Blood 85:2643, 1995
4. Khouri I et al: Chronic myeloid leukemia, in Clinical Oncology, MD Abeloff et al. (eds). New York, Churchill Livingstone, 1995, pp 2035-2051
5. Stone RM, Mayer RJ: Acute myeloid leukemia in adults, in Clinical Oncology, MD Abeloff et al. (eds). New York, Churchill Livingstone, 1995, pp 1959-1976
6. Wetzler M et al: Interferon-alfa therapy for chronic myelogenous leukemia. Am J Med 99:402, 1995
7. Радужный Н.Л. Внутренние болезни Мн: ВШ, 2007, 365с
8. Пирогов К.Т Внутренние болезни, М: ЭКСМО, 2005
9. Сиротко В.Л, Все о внутренних болезнях: учебной пособие для аспирантов, Мн: ВШ, 2008 г.

Литература

1. Абдулкадыров К.М. с соавт. Гематологические синдромы в общей клинической практике // «Элби», Санкт-Петербург.-1999.-С.83-94
2. Гематологические синдромы в клинической практике, под редакцией Вягорской Я.И., Киев «Здорье» 1981 од
3. Воробьёв А.И. Руководство по гематологии.// «Ньюдиамед», Москва.-2003.-Т1.
4. Вуд М.Э., Банн П.А. Секреты гематологии и онкологии// «Бином»- Москва.-2001.-С.85-93.
5. Гусева С.А., Вознюк В.П. Болезни системы крови. Справочник. // «МЕДпресс-информ».-Москва.-2004.-С.317-356.
6. Внутренние болезни под редакцией Рябва С.И., Алмазова В.А., Шляхто Е.В., Санкт-Петербург, СпецЛит, 2000 год
7. Клиническая онкогематология, под редакцией Волковой М.А., Москва, «Медицина,» 2001 год
8. Шиффман Ф.Д. Патофизиология крови. // «Бином».-Москва.-2000.-С.71-123, 343-358
9. М.Вецлер, К.Блумфильд МИЕЛОИДНЫЕ ЛЕЙКОЗЫ. From Harrison's Principles of Internal Medicine. 14-th edition,2002.
0. Г.И. Абелев. Механизмы дифференцировки и опухолевый рост. Биохимия, 2000, 65, 127-138
1. Болезни крови, «издательство энциклопедия», Москва, 2005 год
2. Диагностика и лечение ДВС крови, Лычев В.Г., москва, «медицина» 1993 год
3. Диагностика и контролируемая терапия нарушений гемостаза, Баркаган З.С., Момот А.П., «Ньюдиамед», москва 2001 год
4. Актуальный гемостаз , Воробьев П.А., «Ньюдиамед», москва 2004 год