

Гемобластозы

Заболевания,
характеризующиеся
опухолевым разрастанием в
органах кроветворения
патологически измененных
клеток крови.

КЛАССИФИКАЦИЯ ГЕМОБЛАСТОЗОВ:

1. Лейкозы: (первичные изменения в костном мозге)

а) острый лейкоз (миелобластный, лимфобластный, монобластный и недифференцируемый);

б) хронический лейкоз (миелоидный, лимфоцитарный, моноцитарный, эритремия, остеомиелофиброз, миеломная болезнь)

2. Гематосаркомы: (первичные изменения вне костного мозга)

а) ретикулосаркома

б) лимфосаркома

в) лимфогрануломатоз

- **Наиболее характерные гематологические признаки лейкозов:**

- 1) Патологическая пролеферация клеток одного из ростков кроветворения (миелоидного, лимфоидного, эритроцитарного);
- 2) Снижение (при хронических лейкозах) или почти полное отсутствие (при острых лейкозах) дифференцировки клеток, что приводит к поступлению в периферическую кровь молодых незрелых клеток данного пролиферирующего ростка кроветворения

3. Метаплазия костного мозга, сопровождающаяся вытеснением из костного мозга других ростков кроветворения (чаще эритроцитарного и тромбоцитарного);
4. Развитие в различных органах так называемых лейкомоидных инфильтратов – патологических разрастаний клеток крови пролиферирующего ростка кроветворения, метастазировавших в эти органы.

Синдромы при гемобластозах

1. Лейкемическая пролеферация
2. Иммунной недостаточности
3. Анемический
4. Геморрагический
5. Опухолевая интоксикация

• СИНДРОМ ЛЕЙКЕМИЧЕСКОЙ ПРОЛИФЕРАЦИИ

- Сущность синдрома: неукротимая пролиферация клеток кроветворной системы в костном мозге и вне его.
- Основные причины развития синдрома: угнетение нормального кроветворения и в первую очередь - ростка, послужившего источником опухолевого роста вследствие мутации в одной клетке, ставшей источником гемобластозного клона.

- **Жалобы, свидетельствующие о синдроме лейкемической пролиферации:**
- Появление опухолевых образований в области шеи, подмышечных, паховых и других областях;
- Боли в правом и левом подреберьях являются следствием возникновения в печени и селезенке экстрамедуллярных очагов кроветворения.
- Оссалгии – боли в костях (голенях, ребрах грудине, тазовом кольце) возникают вследствие опухолевого роста костномозговых клеток.
- Головные боли могут быть проявлением менингеального синдрома, вызванного поражением оболочек мозга при нейролейкемии.

- Одышка может быть проявлением лейкозного пневмонита, который развивается в результате инфильтрации бластными клетками межальвеолярных перегородок или образования перибронхиальных муфт. Также может быть обусловлена сдавлением дыхательных путей увеличенными лимфоузлами, скоплением жидкости в плевральной полости при лейкемической инфильтрации плевры.

- Сердцебиение - возникает в результате лейкемической инфильтрации миокарда.
- Потеря аппетита, похудание, диспепсические расстройства обусловлены нарушением переваривания и всасывания пищи в результате инфильтрации кишечной стенки опухолевыми клетками.
- Умеренный кожный зуд в области увеличенных лимфатических узлов, вызванный продуктами распада клеток крови.

● Анамнез заболевания

- *Начало заболевания:*
- быстрое развитие заболевания характерно для острых лейкозов.
- медленное развитие заболевания характерно для хронических лейкозов.
- *Характер течения заболевания:*
- Острое течение заболевания характерно для острых лейкозов.
- *Динамика клинических проявлений*
- Выяснить, когда и в какой последовательности появились жалобы у больного.
- *Проводимое лечение и его эффективность*
- Обратить внимание на применение цитостатиков, глюкокортикостероидных гормонов и т. д.

• **Анамнез жизни**

Развитию гемобластозов способствуют:

- ионизирующая радиация, работа с рентгеновскими установками, химические факторы (бензол, ароматические углеводороды, анилиновые красители),
- ряд лекарственных препаратов (цитостатики, бутадион, левомецетин и др.),
- наследственные хромосомные дефекты,
- вирусный фактор.

• **ОБЩИЙ ОСМОТР**

- Оценка общего состояния и сознания
- Крайне тяжелое бессознательное состояние наблюдается в терминальных стадиях лейкозов.
- Изменения кожи и ее дериватов
- Бледность кожных покровов с желтушным оттенком – при острых лейкозах.
- При инфильтрации дермы бластными клетками образуются внутрикожные и подкожные узлы – **лейкемиды**. По консистенции они плотные или мягкие; часто приподнимаются над поверхностью кожи, имеют светло-коричневую или розовую окраску

- Следы расчесов у больных лимфо- и миелопролиферативными заболеваниями свидетельствуют о наличии кожного зуда. Выраженный зуд кожи локального или генерализованного характера является следствием гистаминемии и накопления в крови продуктов распада опухолевых клеток
- При осмотре ротовой полости обнаруживается лейкоэмическая инфильтрация десен; десны гиперемированы, с ярко-красными участками, кровоточат, нависают над зубами, распад в области лейкоэмических инфильтратов. Часто при острых лейкозах возникает некротически-язвенная ангина..



• Лимфатические узлы

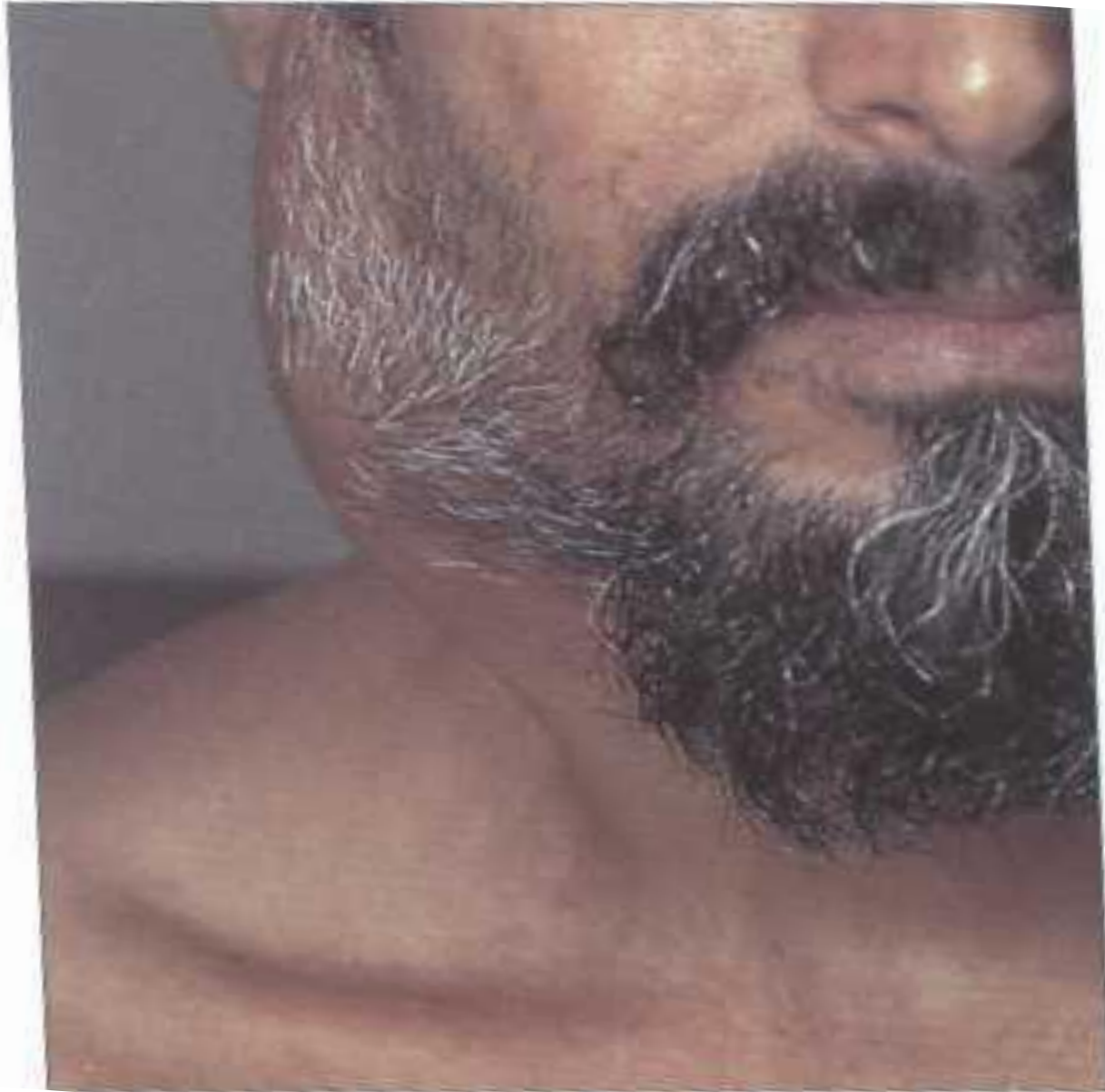
Выявляют их локализацию, количество, болезненность, консистенцию, спаянность с окружающими органами, тканями и между собой.

- Поражение лимфоузлов характеризуется появлением плотноватых, плотно – эластических увеличенных узлов на шее, надключичных и др.

- В начале процесс может быть односторонним, локализоваться в одном узле, затем увеличиваются соседние лимфоузлы, появляется группа симметричных узлов с другой стороны. Обычно они безболезненны.

- увеличенные, объединенные в пакеты, не спаянные друг с другом и с соседними органами, тестоватой консистенции, реже плотные, несколько болезненные лимфоузлы имеют место *при хроническом лимфолейкозе*.
- значительно увеличенные, плотные, обычно безболезненные лимфоузлы наблюдаются *при остром лимфолейкозе*





Костная и суставная система

- Чаще всего поражаются тела позвонков, ребра, грудина, тазовые кости, проксимальные отделы трубчатых костей (плечо, бедро). Появляется боль и припухлость - **оссалгия**

Оссалгия наблюдается при острых лейкозах, хроническом миелолейкозе,

При прогрессировании процесса появляются симптомы, связанные с развитием осложнений (**компрессионные и патологические переломы**).

- При осмотре суставов можно выявить их отечность, болезненность, ограничение движений, деформацию, обусловленные развитием артрита (**вторичная подагра**).



Дыхательная система

Лейкозный пневмонит характеризуется проявлением сухого кашля, часто повышением температуры тела, одышкой, могут выслушиваться сухие, влажные хрипы (синдром уплотнения легочной ткани).

Нередко лейкозный пневмонит сочетается с бактериальной пневмонией

- Сдавление нижних отделов легких резко увеличенными селезенкой и печенью при хронических миело- и лимфолейкозах, нередко приводит к развитию компрессионного ателектаза.
- В ряде случаев наблюдаются выпотные плевриты геморрагического характера.

Сердечно-сосудистая система.

- Острые лейкозы сопровождаются симптоматикой поражения сердечно-сосудистой системы, свойственной тяжелым интоксикациям.
- Лейкемическая инфильтрация миокарда характеризуется появлением сердечной недостаточности, которой предшествует глухость сердечных тонов, снижение вольтажа ЭКГ и отрицательный зубец Т.
- Изменения ССС связанные с анемией (тахикардия глухость тонов, систолический шум и тд)

Органы брюшной полости

- Жалобы связанные со сдавлением или прорастанием из пораженных лимфоузлов (боли в животе, тошнота, рвота, поносы, вздутие живота. При обследовании выявляется болезненность, может быть напряжение мышц брюшной стенки.
- *Печень*
- Увеличение печени при лейкозах объясняется метаплазией.

- **Селезенка**

- Спленомегалия развивается при хронических миелоцитарных лейкозах, реже – при острых лейкозах.
- При хронических миелолейкозах селезенка резко увеличена, плотная, безболезненная.
- При острых лейкозах увеличение селезенки не так значительно, она мягкая, чувствительная при пальпации.

- **Мочеполовая система**

- В почках могут быть отдельные очаги опухолевого роста или диффузная инфильтрация, приводящая к почечной недостаточности, вплоть до анурии; процесс двусторонний.
- Возможно поражение яичек - уплотнение и увеличение в размерах; быстрое увеличение - диагностический признак острого лейкоза.

• **Нейролейкемия**

- *При поражении оболочек мозга развивается менингеальный синдром, который характеризуется появлением жалоб на головную боль, тошноту, рвоту. При обследовании выявляются ригидность затылочных мышц, нарушение функций черепно-мозговых нервов (глазодвигательного, слухового, зрительного)*
- *Поражение периферической нервной системы появляются: боли, парестезии, нарушение чувствительности, парезы конечностей с атрофией мышц, изменение сухожильных рефлексов). Поражение периферических нервов может быть при сдавлении увеличенными лимфоузлами.*
- *Поражение спинного мозга проявляется парапарезом ног и тазовыми расстройствами.*

Лабораторные и инструментальные методы исследования:

- *количество лейкоцитов* повышенное,
- пониженное при алейкемическом варианте или N
- появление в периферической крови молодых клеток крови – **бластов** (лимфобластов, миелобластов и др.) характерно для острых лейкозов, при хроническом лейкозе м. б. **бластный криз**,
- **лейкемический провал** – отсутствием переходных форм (наблюдается при острых лейкозах),
- **увеличение количества зрелых клеток** крови характерно для хронических лейкозов,

- в лейкоцитарной формуле сдвиг влево до промиелоцитов наблюдается при хроническом миелолейкозе, для которого также будет характерна эозинофильно - базофильная ассоциация,
- резкое увеличение числа лимфоцитов (норма 18 – 40%), большое количество клеток Боткина – Гумпрехта свойственно для хронического лимфолейкоза.

- **При оценке пунктата костного мозга** очень важно отношение количества элементов лейкопоза к числу ядерных элементов эритробластического ряда (в норме соотношение лейкоциты/эритроциты составляет 4 : 1 или 3 : 1).
- При хроническом миелолейкозе в мазке костного мозга преобладают гранулоциты, соотношение лейкоциты/эритроциты достигает 10 : 1, 20 : 1 за счет увеличения гранулоцитов.
- При хроническом лимфолейкозе увеличено содержание лимфоцитов (более 30%).
- При острых лейкозах увеличено количество бластных клеток

- **ОСОБЕННОСТИ ПРОЛИФЕРАТИВНЫХ СИНДРОМОВ ПРИ ЛЕЙКОЗАХ.**
- **Для миелопролиферативного sd характерно:**
 - Спленомегалия, реже увеличение печени;
 - оссалгии, болезненность и чувствительность при поколачивании костей;
 - относительно редкое увеличение лимфатических узлов.

- **Для лимфопролиферативного синдрома (лимфолейкоз) характерно:**
- преимущественное увеличение лимфатических узлов (безболезненных, тестовато-эластичной консистенции, не спаянных между собой, подвижных);
- отсутствие или умеренное увеличение селезенки и печени;
- частые поражения кожи (кожные инфильтраты, экзема, псориаз, опоясывающий лишай и др.).

- **Острый миелобластный лейкоз**

характеризуется резкой пролиферацией миелоидного ростка кроветворения и почти полным отсутствием дифференцировки клеток этого ростка. В результате в периферическую кровь выбрасывается большое количество **бластных** элементов, которые присутствуют и крови вместе со зрелыми клетками миелоидного ростка кроветворения

- **Запомните:**
- При остром миелобластном лейкозе появляется характерный гематологический признак — лейкемическое зияние, в периферической крови присутствуют бластные формы и (в небольшом количестве) зрелые клетки и полностью отсутствуют переходные формы

- **В периферической крови у больных с острым лейкозом выявляются следующие гематологические признаки:**
- увеличение числа лейкоцитов до $100-10^9$ /л, хотя довольно часто встречаются и лейкопенические формы острого лейкоза;
- появление в крови большого количества **бластных клеток (миелобластов)**;
- уменьшение числа зрелых клеток миелоидного ростка при отсутствии переходных форм (hiatus leucemicus);
- 4) **анемия, чаще нормохромного (нормоцитарного) характера;**
- 5) **тромбоцитопения.**

- **Хронический миелолейкоз**
характеризуется пролиферацией и снижением дифференцировки клеток миелоидного ростка кроветворения. В периферической крови при этом выявляются все переходные формы клеточных элементов: промиелоциты, миелоциты, метамиелоциты, палочкоядерные и сегментоядерные нейтрофилы.

- **В целом при хроническом миелолейкозе выявляются следующие гематологические признаки:**
- увеличение общему числа лейкоцитов (до $200-300 \cdot 10^9$ л);
- присутствие в периферической крови всех переходных форм клеточных элементов от миелобластов и промиелопитов до сегментоядерных нейтрофилов (количество последних уменьшено);
- анемия **нормохромного** и **нормоцитарного** характера (обычно на поздних стадиях заболевания);
- тромбоцитопения (также на поздних стадиях заболевания).

- **Запомните:**
- **При хроническом миелолейкозе лейкоэмическое зияние (hiatus leucemicus) » периферической крови отсутствует**

- **Хронический лимфолейкоз** характеризуется пролиферацией и снижением дифференцировки клеток лимфоидного ростка кроветворения.
- При исследовании периферической крови выявляются следующие гематологические признаки:
- увеличение общего числа лейкоцитов (до $30—200 \cdot 10^9/\text{л}$ и больше), хотя встречаются и лейкопенические формы;

- увеличение содержания клеток лимфоидного ростка (до 60—90% от общего числа лейкоцитов), преимущественно за счет зрелых лимфоцитов, и лишь частично лимфобластов и пролимфоцитов;
- появление в периферической крови так называемых клеточных теней (теней Боткина- Гумпрехта);
- анемия (за счет метаплазии костного мозга и гемолиза эритроцитов)
- тромбоцитопения (за счет метаплазии костного мозга).

СИНДРОМ ОПУХОЛЕВОЙ ИНТОКСИКАЦИИ

- ***Сущность синдрома:*** интоксикация организма резорбированными (всосавшимися) продуктами распада клеток.
- ***Клинические проявления:***
- Лихорадка – частый признак лейкоза, развивается вследствие пирогенного действия продуктов распада форменных элементов крови.
- Субфебрильная лихорадка наблюдается при миелолейкозе, лимфолейкозе,
- Волнообразное повышение температуры до 38С характерно для лимфогранулематоза
- Слабость, утомляемость, потливость, снижение веса обусловлены большим распадом в организме лейкозных клеток.
- В крови - увеличение СОЭ, диспротеинемия.

СИНДРОМ ИММУННОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

- Сущность синдрома: нарушение одного или нескольких звеньев иммунной защиты организма.
- Основные причины развития синдрома:
 - 1) снижение количества или угнетение функции Т - лимфоцитов (синдром недостаточности клеточного иммунитета);
 - 2) снижение количества или угнетения функции В - лимфоцитов (синдром недостаточности антител, гипоиммуноглобулинемия);
 - 3) сочетание 1-2 : комбинированный иммунодефицитный синдром;
 - 4) нарушение фагоцитоза;
 - 5) нарушение системы комплемента.

