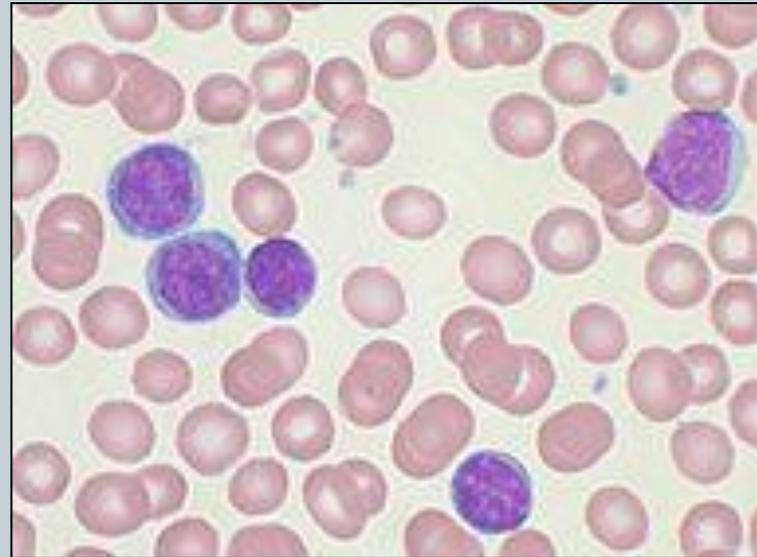


Хронический лимфолейкоз

- заболевание, при котором опухолевые лимфоциты накапливаются в периферической крови, костном мозге и лимфатических узлах.

- аномально высокое содержание **B-лимфоцитов** в крови.

- при этом злокачественные лимфоциты не способны выполнять свои **иммунные функции**.



Злокачественные лимфоциты в периферической крови

Хронический лимфолейкоз



По системе стадирования хронического лимфолейкоза, предложенной **Международной рабочей группой по хроническому лимфолейкозу**, выделяют три стадии:

- **Стадия А** - лимфоцитоз при поражении не **более 2-х групп лимфатических узлов** (или в отсутствие их поражения); тромбоцитопения и анемия отсутствуют.
- **Стадия В** - поражены **3 и более группы лимфатических узлов**; тромбоцитопения и анемия отсутствуют.
- **Стадия С** - наличие тромбоцитопении или анемии независимо от числа пораженных групп лимфатических узлов.

Хронический лимфолейкоз



В зависимости от **наличия тех или иных симптомов**, к буквенному обозначению стадии хронического лимфолейкоза могут быть добавлены римские цифры:

- **I** - при наличии лимфаденопатии
- **II** - при увеличении селезенки (спленомегалии)
- **III** - при наличии анемии
- **IV** - при наличии тромбоцитопении

Хронический лимфолейкоз



Клиника

Неспецифические проявления

- ✓ Слабость, повышенная утомляемость, потливость;
- ✓ Снижение массы тела;
- ✓ Увеличение лимфатических узлов (мягкие, не спаянные, безболезненные);
- ✓ Тяжесть в животе (спленомегалия, реже гепатомегали);
- ✓ Диспепсические расстройства кишечника;
- ✓ Кожные изменения в виде различных неспецифических проявлений (экзема, эритродермия, псориазные высыпания, пузырьчатка);

Хронический лимфолейкоз

Клиника

Специфические проявления

- **Лейкемическая инфильтрация кожи** (очаговая или генерализованная).

Осложнения

- **Инфекционные осложнения** со стороны органов и систем (часто являются причиной смерти пациента);
- **Аутоиммунные процессы**, связанные с появлением антител против антигенов собственных клеток крови.



Хронический лимфолейкоз



Диагностика

1. **ОАК:** абсолютный В-лимфоцитоз в периферической крови, среди них встречаются распадающиеся лимфоциты («тени Боткина-Гумпрехта»);
2. **Исследование костного мозга:** избыточная популяция В-лимфоцитов;
3. **Имунофенотипирование** клеток костного мозга и периферической крови: выявление специфических иммунологических маркеров;
4. **Биопсия пораженного лимфатического узла** с его морфологическим и иммунологическим исследованием.
5. **Биохимический АК:** ↑β 2-микроглобулина (можно прогнозировать течение заболевания);
6. **Цитогенетический анализ** (прогностическое значение);
7. **Определение уровня иммуноглобулинов** (помогает определить риск развития инфекционных осложнений у данного пациента).

Хронический лимфолейкоз



Принципы лечения

На **стадии А** больные **не нуждаются в проведении специальной химиотерапии.**

В большинстве случаев лечение проводится амбулаторно на протяжении всего периода заболевания, за исключением инфекционных и аутоиммунных осложнений, требующих лечения в стационаре.

Лечение необходимо начинать лишь при **появлении признаков прогрессирования заболевания,** к которым относят:

1. Признаки недостаточности костного мозга - *анемия, нейтропения или тромбоцитопения.*
2. Развитие аутоиммунной *гемолитической анемии* или аутоиммунной *тромбоцитопении.*
3. Наличие *спленомегалии*, вызывающей клиническую симптоматику или сопровождающуюся гиперспленизмом.
4. Симптомы *поражения лимфатических узлов, кожи или других тканей.*

Хронический лимфолейкоз



Принципы лечения

- **Химиотерапия** препаратом *хлорбутин*. В настоящее время более эффективно использование группы препаратов: пуриновых аналогов (*Флудар*).
- **Биоиммунотерапия с применением моноклональных антител**. Эти препараты позволяют выборочно уничтожать опухолевые клетки, не повреждая здоровые ткани организма.
- **Высокодозная химиотерапия с трансплантацией кроветворных стволовых клеток**.
- **Лучевая терапия** как вспомогательный метод лечения при наличии большой опухолевой массы.
- **Спленэктомия** показана при значительном увеличении этого органа.

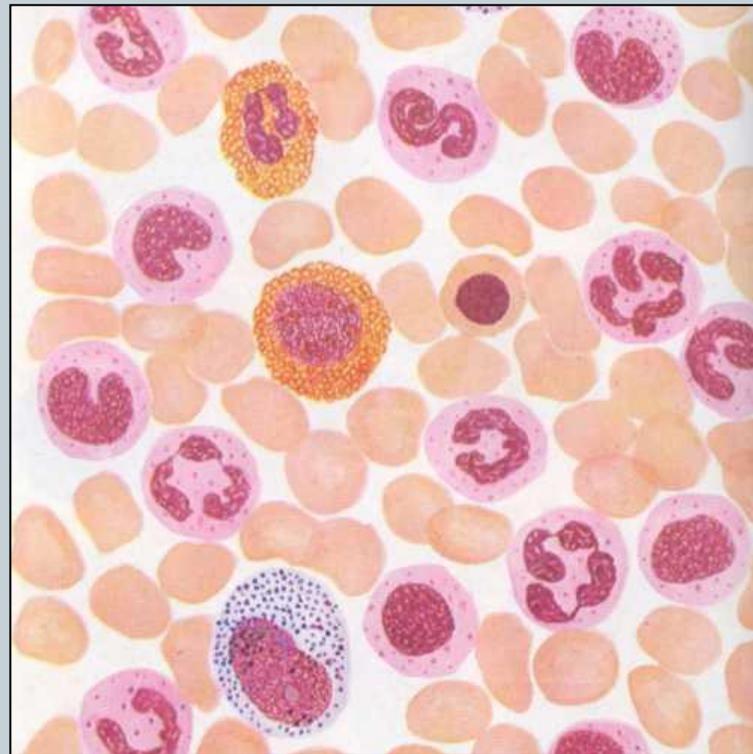
Хронический миелолейкоз



- характеризуется нарушением нормального созревания гранулоцитарных лейкоцитов,
- появлением очагов внекостномозгового кроветворения.

Субстрат ХМЛ составляют созревающие и зрелые клетки гранулоцитарного ряда:

- метамиелоциты,
- палочкоядерные
- сегментоядерные гранулоциты.



Картина крови при хроническом миелолейкозе

Хронический миелолейкоз



Клиника

В зависимости от клинико-гематологических признаков выделяют 3 стадии ХМЛ.

Начальная стадия – выявляется случайно при исследовании крови. Длится годами.

- Немотивированный лейкоцитоз (преимущественно базофильный и эозинофильный);
- Нейтрофильный сдвиг влево;
- Тромбоцитоз;
- Незначительное увеличение селезенки;
- Анемии нет.

Хронический миелолейкоз



Клиника

Развернутая стадия проявление клинических признаков заболевания. Продолжительность жизни **без лечения в этот период 1,5-2,5 года**. Лечение продлевает жизнь **до 4-5 лет**.

- Быстрая утомляемость, потливость, субфебрильная температура, потеря веса;
- Тяжесть и боли в правом подреберье, особенно после ходьбы;
- Спленомегалия до значительных размеров;
- Гепатомегалия менее выражена (диспепсия, желтуха, повышение прямого билирубина в крови);
- Симптоматика со стороны ССС (за счет интоксикации и анемии);
- Нормохромная анемия, анизоцитоз, пойкилоцитоз.

Хронический миелолейкоз



Клиника

Терминальная стадия или бластный криз

- **Высокая лихорадка** без признаков инфекции;
- **Геморрагический синдром** (кожа, слизистые, маточные, кишечные кровотечения и др.);
- **Некротические изменения** на коже и слизистых;
- **Оссалгии**, лейкемиды в коже;
- Увеличение лимфатических узлов;
- **Частые инфекционные осложнения;**
- **Полная резистентность** к цитостатической терапии
- **Лейкоцитоз** или **лейкоцитопения;**
- **Бластных клеток** более 20%, промиелоцитов более 10%;
- **Глубокая анемия и тромбоцитопения**

Хронический миелолейкоз



Диагностика

- **ОАК:** лейкоцитоз, эритропения и тромбоцитопения;
- **Биохимический анализ крови** помогает уточнить функцию почек и состав крови.
- **Исследование костного мозга** дает возможность установить диагноз лейкоза и оценить эффективность лечения.
- **Спинно-мозговая пункция** позволяет выявить опухолевые клетки в спинно-мозговой жидкости и провести лечение путем введения химиопрепаратов.
- С целью уточнения типа лейкоза используются специальные методы исследования: **цитохимия, проточная цитометрия, иммуноцитохимия, цитогенетика и молекулярно-генетическое исследование.**
- **Рентгенологические исследования грудной клетки и костей** позволяют выявить поражение лимфатических узлов средостения, костей и суставов.
- **Компьютерная томография (КТ)** дает возможность обнаружить поражение лимфатических узлов в грудной полости и животе.
- **Магнитно-резонансная томография (МРТ)** особенно показана при исследовании головного и спинного мозга.
- **Ультразвуковое исследование (УЗИ)** позволяет отличить опухолевые и кистозные образования, выявить поражение почек, печени и селезенки, лимфатических узлов.

Хронический миелолейкоз



Принципы лечения

Лечение хронического миелолейкоза определяется стадией заболевания.

В **хронической стадии**:

- общеукрепляющая терапия,
- полноценное питание, богатое витаминами,
- регулярное диспансерное наблюдение.

В **развернутой стадии** лечение направлено на:

- Уменьшение массы опухолевых клеток,
- Продление соматической компенсации,
- Отдаление наступления бластного криза.

В **терминальной стадии** лечение направлено на продление жизни пациента (ремиссия в этот период невозможна), особенно важен уход.

Хронический миелолейкоз



Принципы лечения

- Лучевая терапия
- Лечение цитостатиками (миелосан, миелобромол, 6-меркаптопурин и т.д.)
- Лечение анемии
- Витаминотерапия
- Еженедельная гемотрансфузия
- Трансплантация костного мозга
- Спленэктомия.