


СВЛ


Гемобластоздар

Сағдоллина Меруерт

539 топ ЖМФ

Науқас А. 20 жаста. Кенет пайда болатын жалпы әлсіздікке, шаршағыштыққа, тыныштық кезде болатын ендігуге, еш себепсіз пайда болған денесіндегі геморрагияларға, салмағының азаюына шағымданады.

- 
- Тағы да толығырақ мәлімет алу үшін қандай зерттеу әдістері қажет?

- 
- ❖ Ауру анамнезі
 - ❖ Өмір анамнезі
 - ❖ Объективті зерттеу
 - ❖ Зертханалық аспаптық зерттеу

Anamnesis morbi

- Өзін бір айдай аурумын деп санайды. Сол кезде алғаш рет бүкіл денесінде еш себепсіз көгерілер пайда болған, қатты әлсіздікті, ендігуді сезген. Субфебрильді температура пайда болған. Бір ай ішінде 3-5 кг салмақ жоғалтқан. Сол жақ көзіне қан құйылу болған соң, терапевт көз бөлімшесіне жіберген, анализдері дайын болған соң гематология бөліміне жатқызған.

Anamnesis vitae

Науқас 12.08.1998ж дүниеге келген. ШҚО, Үржар ауданы, Ақтоғай ауылының тұрғыны. Семьяда екінші бала. Дамуы жасына сай, мектепке 7 жасынан барған. 9 сынып бітірген соң колледжге түскен. Студент. 6 жасында аденоидэктомия жасалған. Зиянды әдеттері, аллергиясы жоқ. Боткин ауруы, гепатит, венерологиялық аурулармен ауырмаған. Қан құю болмаған. Анасы жағынан тұқым қуалаушылық бар, апасы гематологта тіркеуде тұрады.



**Объективті тексеруден қандай
мағлұмат алуға болады?**

Status preasens

- **Жалпы жағдайы:** орташа ауырлықта, дене қызуы 37,5С
- **Есі:** анық
- **Бет әлпеті:** шаршағыштық, әлсіреу байқалады
- Бойы 169 см, салмағы ,55 кг, конституция нормостеник
- Терісі мен шырыш қабаттары бозғылт.Қызыл иектерінде қанталау бар. Екі қолдың білектерінде бөртпелер шыққан. Қасу іздері, тыртықтар жоқ. Тілі ақ жабынмен жабылған, ылғалды. Терісі құрғақтау, тургоры сақталған, Тырнақтары қалыпты.
- Шелі майы нашар дамыған. Ісінулер: жоқ. Қалқанша безі ұлғаймаған,қалыпты.
- Лимфа түйіндерінен мойын лимфа түйіндері асбұршақ көлеміндей ұлғайған.

Тыныс алу жүйесі: тыныс алуы еркін, мұрын арқылы. Өкпе үстінен анық өкпелік дыбыс анықталады. Аускультативті везикулярлы дыбыс, сырылдар жоқ. ТАЖ- 20 рет мин.

Жүректі зерттеу

- Жүрек аумағын қарау: көзге көрінетін пульсациялар, шығыңқы жерлер жоқ, көзге көрінерлік паталогиясыз.
- ЖСЖ 75 рет мин.
- Пальпация: жүрек ұшы соғысы 5-ші қабырға аралықта анықталады,.
- Перкуссия: Жүректің сол жақтан шекарасы бұғана ортаңғы сызығынан 1 см сыртқа, оң жақтан төс сүйек қыры бойынша 4-ші қабырға аралық, жоғарғы шекарасы төстен сол жаққа 3-ші қабырға аралық.
- Аускультация : Жүрек тондары: әлсіреген, ритмі қалыпты.
- АҚ – 120/80 мм.сын.бағ.

Асқорыту ағзалары


- Тілі ақ жабынмен жабылған, ылғалды.
- Пальпацияда іш құрсағында ауырсыну жоқ. Іште тыртықтар, жарықтар жоқ.

Бауыр мен өт жолдары: көзге көрінерлік паталогиясыз.


- Бауыр өлшемдері 9*8*7 см
- Бауыр қабырға доғасымен, ауырсынусыз
- Өт қабы: қолға анықталмайды, ауырсынусыз, холециститтің ауырсыну симптомдары теріс.
- Көкбауырдың перкуссиялық шектері 4*6 см, пальпацияланбайды

Несеп шығару жүйесі: Бүйрек аумағында көзге көрінерлік паталогия жоқ, өсінділер анықталмайды. Ісінулер жоқ.


- Пальпация: Қуықтың пальпациясында ауырсыну бар. Бүйректер пальпацияланбайды. Пастернацкий ұрғылау симптомы екі жақта да теріс.



Қандай ауру туралы
ойлайсыз, болжам
диагноз???



● Жедел лейкоз,
тромбоцитопениялық
пурпура



Диагноз қою үшін тағы
қандай қосымша мәлімет
қажет?



**Қандай лабораторлы-
инструменталды зерттеу
әдістерін жүргізесіздер?**

Жалпы зэр анализі

Жалпы қан анализі

Лейкоциты $318 \cdot 10^9/\text{л}$
Эритроциты $2,51 \cdot 10^{12}/\text{л}$
Гемоглобин 70,7г/л
Гематокрит 19,9%
Тромбоциты 55
Лейкоцитарлы формула
Бластные клетки 86
Палочки 1
Сегменты 2
Лимфоциты 11
ЦП 0,87
СОЭ 20 мм/час

Мөлдірлігі	мөлдір
Реакциясы	қышқыл
Цвет	Сабан сары
Тығыздығы	1019
Белок	жок
Жалпақ эпителий	0 - 1
Лейкоциттер	3-4
Эритроциттер	2-3
Цилиндр	Гиалинді, түйіршікті

Қанды иммунологиялық тексеру

Қан тобы В(III)А

Rh (+) оң

Биохимический анализ крови

Жалпы белок 79 ммоль/л

Билирубин жалпы: 14,5 ммоль/л (до 17, 0)

Билирубин тура 4,5 ммоль/л (до 3,4)

Креатинин 98 мкмоль/л (44-100)

Лактатдегидрогеназа 134 Ед/л

Глюкоза 4,65 ммоль/л

Анализ свертывающей системы крови

Протромбиновое время 17,6 сек. (11,3 – 18,5 сек)

Протромбиновый индекс 56% (90 – 100%)

АЧТВ 31,1 сек. (30 - 40)


Фибриноген 2,5 г/л (2 – 4 г/л)

Стернальді пунктатты зерттеу

Название клеток	Норма	Найдено	Заключение
Миелобласты	0,25-6,4	83,1	Костный мозг гиперклеточный. Бласты 83,1% ядерного состава (средних, и мелких размеров, с округлыми ядрами, нежный структурный хроматин). МПО положительный в 100% бластах. Лимфоциты 11,5% ядерного состава. Зернистый росток составляет 3,6%, красный и мегакариоцитарный ростки редуцированы.
Промиелоциты	0,5-0,8	-	
Миелоцит Н	4,5-16,0	1,0	
Юные	0,9-21,6	0,3	
Палочкоядерные Н	14,0-33,0	0,5	
Сегментоядерные Н	13,0-27,0	1,8	
Миелоциты Э			
Юные Э			
Палочкоядерные Э	0,5-3,2	-	
Сегментоядерные Э			
Базофилы			
Лимфоциты	1,2-11,5	11,5	
Моноциты			
Плазматические клетки	0,1-1,0	0,5	
Ретикулярные клетки			
Эритробласты		-	
Нормобластические базофилы	0,5-6,0	-	
*полихр		0,3	
*оксиф	16,0-32	1,3	
Мегалобласты			



Клиникалық диагноз???



Клинический диагноз
Жедел миелобластты лейкоз, біріншілік шабуыл,
жедел фаза



**Қай ауырумен
дифференциалды
диагностика жүргіземіз?**

Необходимо повести дифференциальную диагностику с хроническим лейкозом.

Субстратом острого лейкоза являются молодые (бластные) клетки. А при хронических же лейкозах основным клеточным субстратом являются созревающие и зрелые клетки. Что подтверждается результатами стерильного пунктата от 20.01.12 в котором было обнаружено 83,1% бластных форм. И данное исследование так же позволяет определить вариант лейкоза как миелобластный. Так же в пользу острого течения процесса говорит внезапное начало процесса.

гипопластикалық анемиядан, агранулоцитоздан, инфекциялық мононуклеоздан, гемолитикалық анемиядан, созылмалы миелолейкоздан, инфекциялық мононуклеоздан, лейкомоидтық реакциядан ажырата білу керек

Емі. Жедел лейкозды емдеудің негізгі тәсілі – цитостатикалық дәрілер қолданып, лейкоз клонын толық жоюға бағытталған химиотерапия. Ол үшін полихимиотерапия (химиопрепараттардың құрамасы) қолданылады. Оның алдына қойылатын мақсаттар:

1) ремиссия индукциясына (тудыруға) қол жеткізу; ЖЛ түріне қарай полихимиотерапияның әр түрлі бағдарламасы қолданылады. Ем процесі нәтижесінде қол жетуі мүмкін:

а) толық клиникалық-гематологиялық ремиссия; 4 критерийге қарап анықталады: сүйек миы белгілері (бласттық клеткалар 5% көп емес); қан белгілері (бласттар болмайды, гранулоциттер 1500 көп, тромбоциттер 100 000 көп, гемоглобин 100 г/л көп); клиникалық белгілер (аурудың барлық белгілерінің жойылуы); субъективтік белгілер (шағымдардың жойылуы);

б) толық емес клиникалық-гематологиялық ремиссия (клиникалық компенсация немесе клиникалық белгілердің жақсаруы; қан анализі қалыпты күйде, миелограммадағы бласттық клеткалар саны 20% көп емес);

в) клиникалық-гематологиялық жақсару (клиникалық хал-жағдайдың анағұрлым жақсаруы; гемоглобин мөлшері 90 г/л төмен емес, пісіп-жетілген гранулоциттер саны 2×10^9 /л жоғары, тромбоциттер саны 50×10^9 /л жоғары, миелограммада елеулі оң мәнді өзгеріс болмайды);

г) емнің нәтиже бермеуі.

5 жыл бойы тұрақты болған толық клиникалық-гематологиялық ремиссияны аурудан сауыққан күй деп есептейді;

2) **ремиссияны консолидациялау (бекіту);** ремиссияға қол жеткізген дәрілерді қолданып, емнің 2-3 курсін іске асыру;

3) **сүйемел ем;** ремиссия кезінде химиотерапияның курстарын кезекті қолдану арқылы іске асырылады;

4) **нейролейкемияның алдын алу және емдеу**

Лимфобласттық емес ЖЛ-да ремиссияға қол жеткізу үшін қолданылатын негізгі дәрілерге цитозар мен даунорубицин, цитобарин жатады. «7+3» бағдарламасының негізін осы дәрілерді қолдану құрайды.

Ремиссияға қол жеткізу үшін цитозар $100 \text{ мг}/(\text{м}^2 \text{ тәул.})$ дозасында 7 күн бойы және даунорубицин $45 \text{ мг}/\text{м}^2$ дозасында (немесе карбиномицин $10 \text{ мг}/\text{м}^2$) 3 күн бойы беріледі. Толық ремиссияға қол жеткізу үшін емнің 2-4 және одан да көп курсін қолдану керек.

Консолидация тудыру курсінің саны – 2-3. Индукция және ремиссияның консолидация курстарының арасындағы үзіліс гранулоциттер мен тромбоциттердің қалпына келу мерзіміне байланысты болады. Егер бұл клеткалардың саны алғашқы күйге оралса, онда ремиссия индукциясына қол жеткізілді деп есептеледі. Егер гранулоциттер саны $1,0 \times 10^9/\text{л}$, тромбоциттер саны $100 \times 10^9/\text{л}$ -ге дейін өссе, консолидацияға қол жеткізілді деп есептеледі.

Сүйемел емді консолидация курсінен кейін 7-10 күн өткесін белгілейді. 5 жыл бойы әр айда 5 күн бойы цитозарды 100 мг/м^2 дозасында 12 сағат сайын тері астына егеді, рубомицинді $45\text{-}30 \text{ мг/м}^2$ дозасында емнің 1-ші және 2-ші күні егеді (5+2 схемасы, I вариант); немесе әр айда цитозарға кезекпен басқа цитостатиктер қосылып беріледі (II вариант; тиогуанин, циклофосфан, ломустин, винкристин).

Лейкоздың барлық түріне **нейролейкемияның** алдын алу шаралары іске асырылуы керек. Ол үшін басты сәулемен емдеп, жұлынға метотрексат және цитозар егіледі.

Ремиссияға қол жеткізгеннен кейін нейролейкемия профилактикасының негізгі сатысы басталады. Ол үшін басты 15-18 рет 24 000 рад (24 Гр) дозасындағы сәулемен емдеп, метотрексатты $12,5 \text{ мг/м}^2$ дозасында 5 рет (аптасына 1-2 рет) егеді.

Нейролейкемия профилактикасының екінші бағдарламасында 2 дәріні 5 рет жұлынға жібереді: метотрексат 10 мг/м^2 және цитозар 5, 15, 25, 30 және 35 мг дозасында. Препаратты бір пункция кезінде әр шприцпен бөлек жібереді.

Ауыр интоксикация болса, дезинтоксикациялық ем қолданылады: гемодилюция, тездетілген диурез, гемосорбция, плазмаферез, плазмосорбция.

Жедел лейкозбен ауыратындар рецидив болмаған жағдайда 5 жыл бойы емделеді. Егер лейкоциттер саны 1×10^9 /л-ге дейін және одан да төмен түсіп кетсе, сүйемел ем беру тоқтатылады. Әр реиндукция курсінің алдында сүйек миының пунктатын тексереді. Ремиссияның алғашқы 2-4 айларында қан анализін айына 3 рет жасау керек, 2-4 айдан кейін – айына 1 рет жасауға болады. Ауру адам диспансерлік бақылауда болуы қажет.

Еңбекке жарамсыздық сараптамасы. ЖЛ-бен ауыратындардың бәрі еңбекке жарамсыз болып келеді, сондықтан оларда МӘСК жолдама беру керек. Бұл аурулар 1-ші топтың мүгедегі, өте сирек жағдайда 2-ші топтың мүгедегі болып табылады.

Санаторийлық-курорттық ем жасауға болмайды.

Антинеопластические и иммуносупрессивные лекарственные средства:

- азацитидин*, 100 мг, флакон;
- даунорубицин, порошок лиофилизированный для приготовления раствора для инъекций или раствор для внутривенного введения 20мг;
- дексаметазон, раствор для инъекций 4мг/мл 1 мл;
- децитабин, 50 мг, флакон;
- доксорубицин, для инфузий, 10мг;
- идарубцин*, 5 мг, флакон;
- меркаптопурин*, таблетка 50 мг;
- митоксантрон, 10 мг, флакон;
- циклофосфамид, лиофилизат/порошок для приготовления раствора для инъекций 200 мг, 500 мг, 1000 мг;
- цитарабин, порошок лиофилизированный для приготовления раствора для инъекций 100 мг, 1000 мг.

Лекарственные средства, ослабляющие токсическое действие противоопухолевых препаратов:

- филграстим, раствор для инъекций 0,3мг/мл, 1 мл;
- ондансетрон, раствор для инъекций 8 мг/4мл.

Антибактериальные средства:

- азитромицин, таблетка/капсула, 500 мг;
- амоксициллин/клавулановая кислота, таблетка, покрытая пленочной оболочкой, 1000мг;

Показания к трансплантации гемопоэтических стволовых клеток.

Трансплантация стволовых гемопоэтических клеток от родственного донора показана всем больным в первой полной ремиссии острого лимфобластного лейкоза после завершения им программы индукции/консолидации, у кого есть HLA-идентичные сиблинги, за исключением группы низкого риска.

Нозологическая форма	Наименование и частота лабораторных и диагностических исследований	Медицинские осмотры	Частота наблюдения	Медицинские осмотры-ВО	Частота наблюдения	Консультация профильных специалистов	Частота наблюдения	Основные лечебно-оздоровительные мероприятия	Планирование семьи женщин фертильного возраста	Критерии эффективности диспансеризации и перевода с одной диспансерной группы в другую	Сроки наблюдения и индикаторы снятия с учета
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Лейкоз С 91-95 С91.0 Острый лимфобластный лейкоз С91.1 Хронический лимфоцитарный лейкоз С92 Миелоидный лейкоз [миелолейкоз] С93 Моноцитарный лейкоз С93.0 Острый моноцитарный лейкоз С94 Другой лейкоз уточненного клеточного типа С95 Лейкоз неуточненного клеточного типа	ОАК развернутый при каждом посещении, на поддерживающей терапии (ПТ) еженедельно, после ПТ 4 раз в год (в течение 2-3 дней), биохимический анализ крови на определение билирубина, фракций, АЛТ, АСТ, стерильная пункция-4 раза в год (в течение 2-3 дней) с проведением цитохимического исследования бластных клеток -	Направление и контроль за соблюдением частоты лабораторных и других диагностических исследований. Действие по маршруту пациента при проявлении признаков прогрессирования и изменения лабораторных показателей – направление к ВОП	4 раз в год	Контроль за состоянием пациента. При появлении факторов риска коррекция терапии. При появлении признаков прогрессирования решение вопроса госпитализации. При отсутствии эффективности и лечения в течение 1 мес – направление к врачу – гематологу	4 раза в год (плановая), по показаниям частота может увеличиться	Врач-гематолог. Консультации специалистов в по показаниям	Гематолог – 1 раз в 3 месяца. При отсутствии эффективности лечения на уровне ВОП	Режим. Рациональное питание. Профилактика интеркуррентных заболеваний, травм. Санация хронических очагов инфекции. В период ремиссии - терапия реиндукции реабилитационные мероприятия. Мед.отвод от прививок . Противопоказаны физиопроцедуры, бани, инсоляция, биодобавки.	Беременность противопоказана в течение 5 лет после полихимиотерапии	Длительность ремиссии. Социальная адаптация.	Наблюдение по жизненно