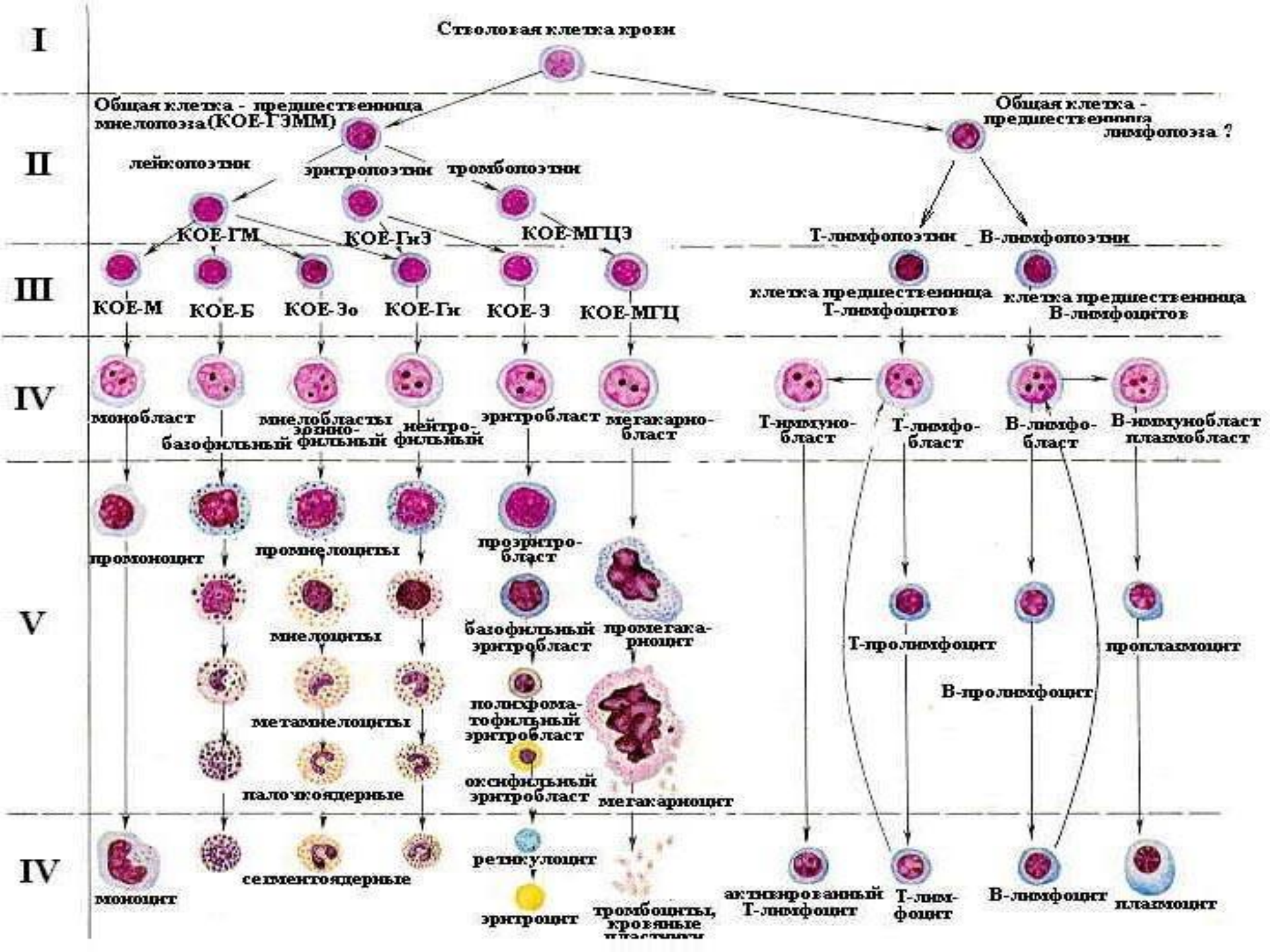


ЛЕЙКОЗДАР

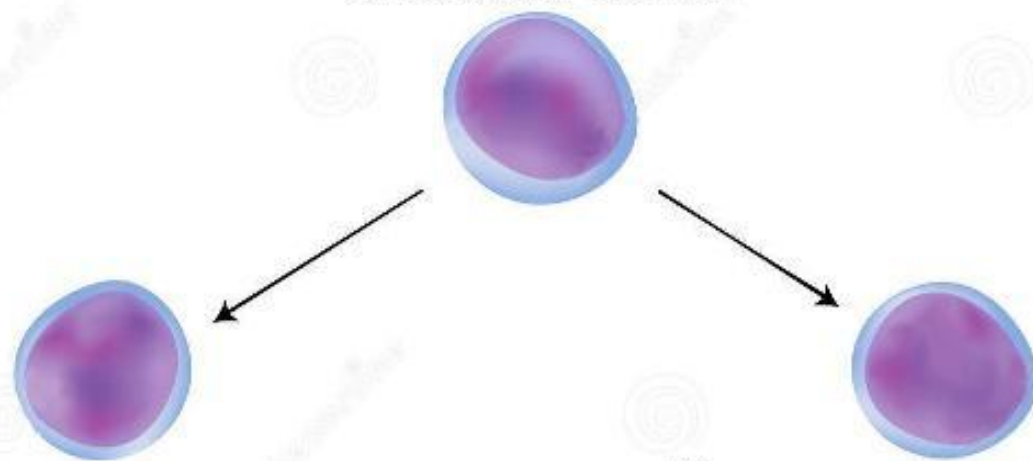


Лейкоз лейкемия (грек. leukos — ақ) — қан жүйесінің қатерлі ісіктері. Ісік сүйек миындағы жасушалардың тоқтаусыз өсуімен және сол жердегі қалыпты қан жасалу процесінің бұзылуымен сипатталады. Соның нәтижесінде қан түйіршіктерінің (эритроцит, тромбоцит) саны азайып, ал жетілмеген лейкоциттер саны көбейіп кетеді.

Лейкоздардың негізінде жасушалардың пісіп жетілу процессінің тежелуі, тоқтаусыз бақылаусыз ісікті жасушаладың көбеюі жатыр.



Гемопоэтическая стволовая клетка



Клетка-предшественник
миелопоэза

Клетка-предшественник
лимфопоэза

Проэритробласт

Миелобласт

Лимфобласт

Мегакариобласт

Эритроциты

Тромбоциты

Базофил

Нейтрофил

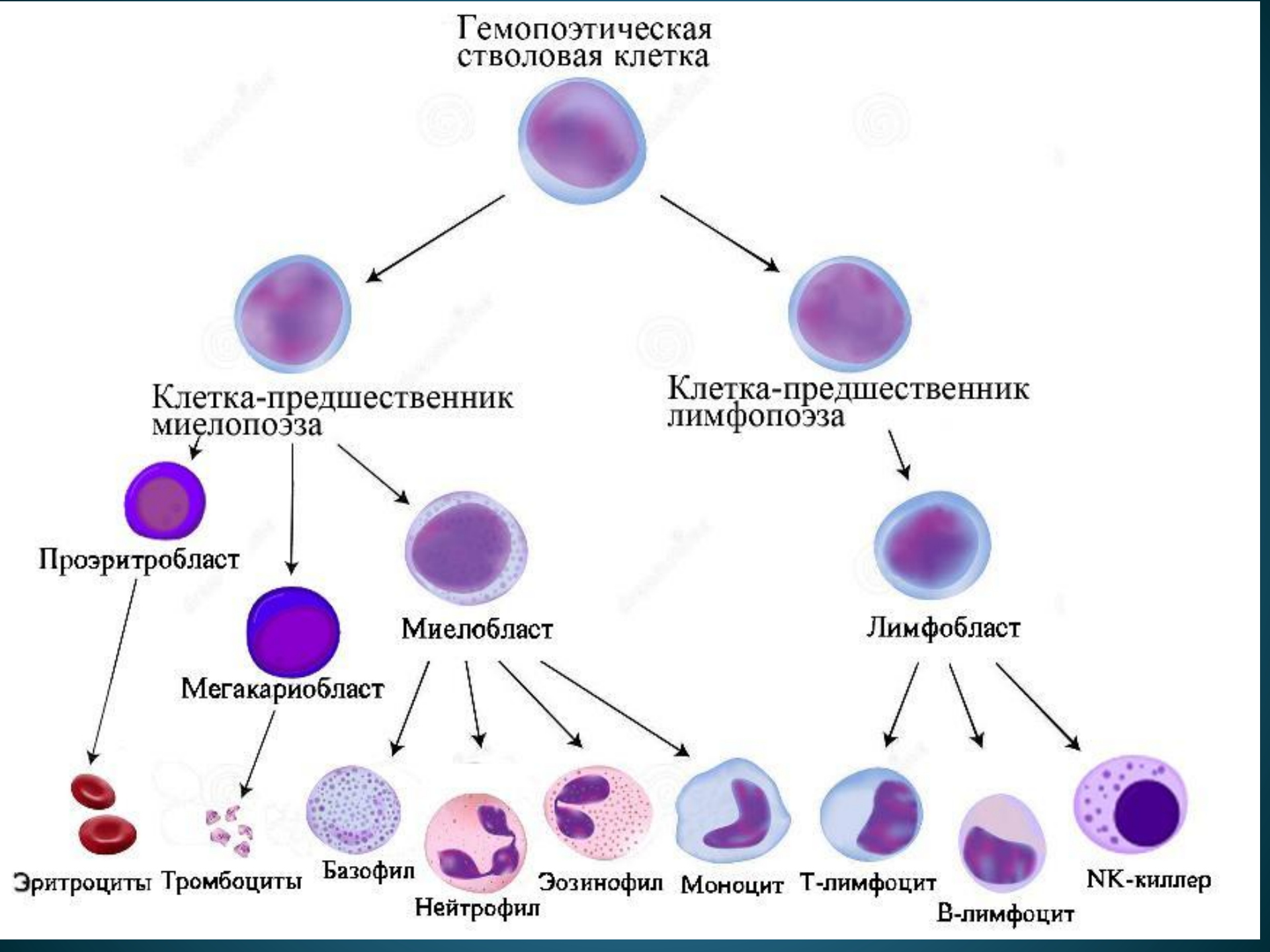
Эозинофил

Моноцит

Т-лимфоцит

В-лимфоцит

NK-киллер



Этиологиясы. Әсер ететін факторлар

1. Вирустар (Т-лимфотропты вирус[HTLV-I]), Беркитт вирусы

Эшп-тейн Барр вирусы, ретровирус)

2. Сәулелену (радиация, электромагнитті алаң)

3. Канцерогенді және Химиялық заттар. (мышьяк, бензол, фенилбутазон, хлорамфеникол, бензпирен, метилхлорэтан)

4. Дәрілік заттар (цитостатиктер, бутадион)

5. Генетическалық фактор. (хромосомалық бұзылыстар, сирек тұқым қуалаушылық)

6. Қосымша қан түзілу аурулары (миелодисплазиялар, рефрактерлік анемиялар, пароксимальді түнгі гемоглобинурия және т.б)

Патогенез

Қауіп қатер факторлары қан жасау жүйесінің жасушаларының өзгеруіне (мутацияға ұшырауына) әсер етеді. Жасушаның қалыпты жетілу, бөліну, көбею қасиеттері бұзылады. Лейкемиялық ісікті құрайтын барлық жасушалар 1 стоволовой клетканың әулеті немесе ізашары (предшественница) болып табылады.



Лейкоздың жасушалы кинетикасының жалпы патогенезі

--Мутагенді фактордың қан жасау жүйесі жасушаларына әсер етеді.

--Қалыпты жасушалардың мутабельділігінің жоғарылауы

--Біреуінде немесе бір нешесінде мутация салдарынан оның трансформациясы дамиды.

--Жасуша – мутант тоқтаусыз бақылаусыз көбейеді, бөлінеді. Өзінің қатерлігін арттырады. (ісікті прогрессия).

--Лейкозды жасушаның жетілуі мутация пайда болған кезеңде тоқтап қалады, бірақ көбею қасиеті сақталады. Қалыпты жасушалар түзілмейді, Жұлын миында лейкозды жасушалар жиналады. Олар сақталған қалыпты жасушаларды ығыстырады

--Лейкозды жасушалар метазданады. Олар басқа тіндер мен ағзаларға еніп сол жерде көбейеді. (гепато- и сплено-мегалия, лимфоаденопатия).



ЖІКТЕЛУІ



Лейкоздық жасушалардың морфологи-ялық, иммуноцитохимиялық сипатын ескере отырып оларды екі топқа бөледі:

- 1) жедел лейкоздар;
- 2) созылмалы лейкоздар.

Қандағы лейкоциттер, сонымен бірге лейкоз жасушалары санының өсу дәрежесіне қарай лейкоздардың:

- 1 лейкемиялық
- 2 сублейкемиялық
- 3 лейкопениялық
- 4 алейкемиялық түрлерін ажыратады.

Патогенезіне қарай (лейкозды жасушалардың морфологиялық ерекшеліктеріне байланысты)

1. Жедел - жетілмеген немесе шала жетілген бласттық жасушалар көбейіп, ағымы катерлі болады ("бластты" лейкоздар) субтракты бластты жасушалар

2. Созылмалы - біртіндеп басталады және баяу үдейді. Қанда әдетте жетілген және пісіп-жетілуге жақын жасушалар анықталады. субтракты жетілген және жетілуге жақын жасушалар

Жедел лейкозды анықтау үшін сүйек кемігінен (төссүйегінің пунктатынан) бласттық жасушалар табылуы қажет. Жедел лейкоз кезінде лейкемиялық құлдырау болады; яғни қан арнасында бласттық клеткалар күрт көбейіп, қанның толық жетілген элементтері де пайда болады, бірақ лейкопоэздің аралық буындары мүлде жойылып кетеді.

Жедел лейкоз кезінде бласттық жас элементтер сүйек миын ығыстырып, талақта, бауырда, лимфа түйіндерде, бүйректе, ми мен оның қабықшаларында және басқа да ағзаларда шоғырланады. Жедел лейкоздың нақты формасын айқындау бласттық клеткалардың цитохимиялық ерекшеліктеріне негізделеді.

Созылмалы лейкоздар бірнеше жылдар бойы моноклонды, жетілген (қатерсіз) ісік түрінде дамиды. Олардың тек соңғы криз кезеңі ғана қатерлі ісік түрінде өтіп небәрі 3-6 айға созылады. Бұл кезде қан құрамында жас жасушалар саны күрт көбейіп (бласты криз), ісік әр түрлі жасушалар жиынтығынан тұратын поликлон-ды қасиетке ие болады.

Жедел лейкоз(ЖЛ) және Созылмалы лейкоздың (СЛ)ерекшеліктері

ЖЛ

Ерте жас. Көбінесе
балалар.

Лейкемиялық
құлдырау

СЛ

Орта және Егде жас.

Қан жүйесі
Жасушалары бар,
бірақ бластты
жасушалар
нормадан көп.

ЖЛ

Геморрагичялық синдром.
Жаралы-некрозды
процесстер.

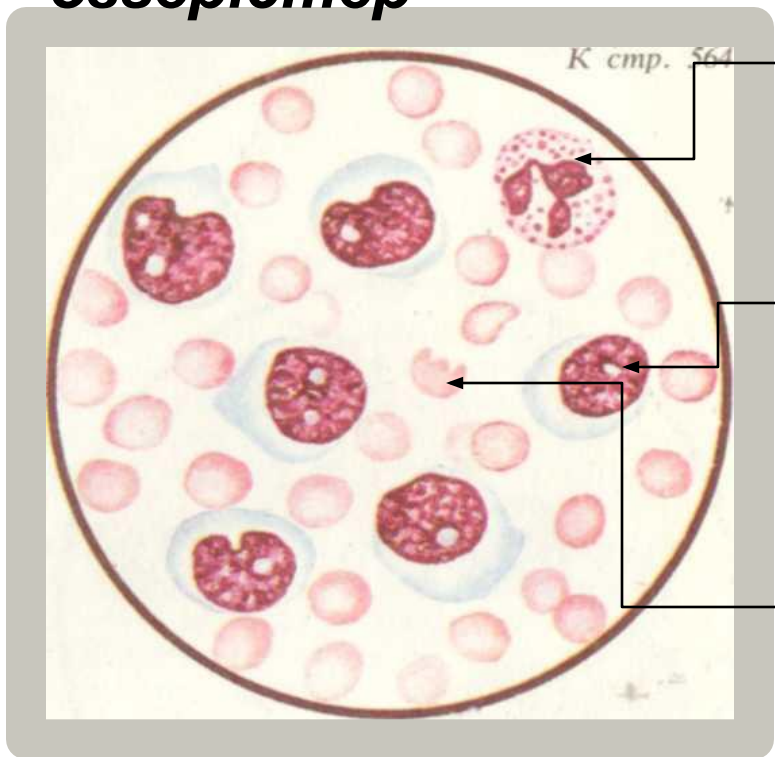
Бауыр мен көк бауырдың
ұлғаюы.

ХЛ

Көбінесе асқынған кезде
дамиды.
(бластты криз).

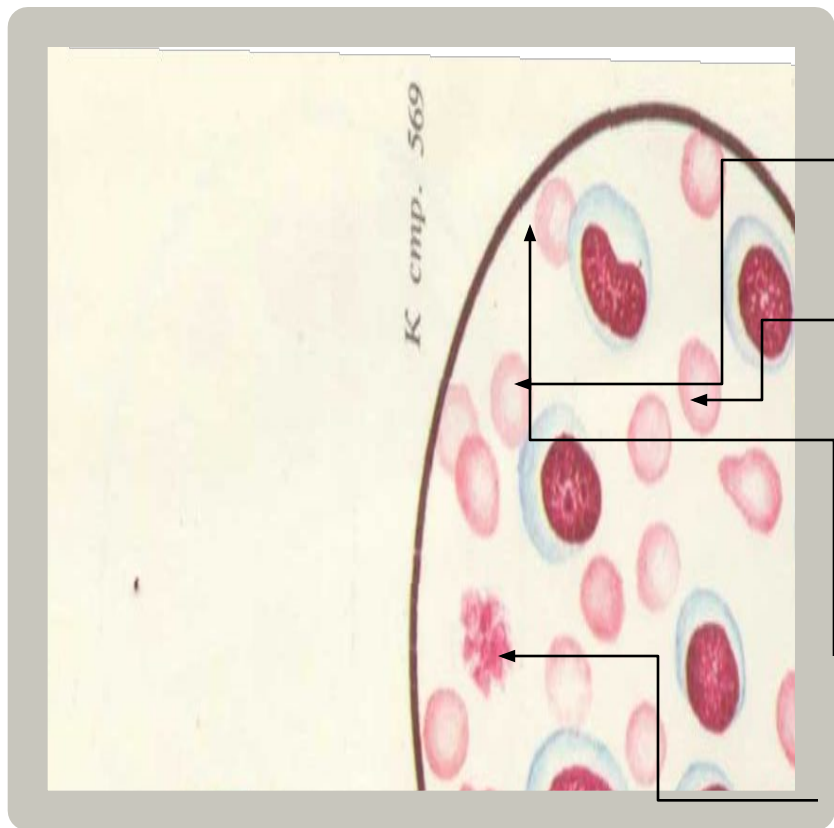
Бауыр мен көк бауырдың
едәуір ұлғаюы.

Жедел лейкоз кезіндегі қандағы өзгерістер



1. Жетілген лейкоциттер
• (Дегендролы
структурлы)
щелкните мышью
Бластты жасушалар
- Второй уровень
структуры
(Жетілуге жақын
жасушалар жоқ)
Третий
уровень
структуры
3. Анемия (гипохромия,
- Четвертый
пойкилоцитоз)
уровень
4. Тромбоциттар
структурлы
• Пятый

Созылмалы лейкоз кезіндегі қандағы өзгерістер



1. Гранулоцитарлы
• Дегенді қарастырамыз (структуралар және шешімді елеміз)
• Аз
2. Бірінші деңгейдегі сегізкүнділі гранулоциттер кездеседі
• Третий
3. Базофилдер саны жоғары
• Структуралары
4. Эозинофилдер саны жоғары
• Четвёртый
• Структуралары
- Пятый

Лейкоздардың Цитогенезіне қарай жіктелуі.

Жедел Лейкоз:

- дифференцирленбеген;
- миелобластты;
- лимфобластты;
- монобластты (миеломонобластты);
- эритробластты;
- мегакариобластты.

Созылмалы лейкоз

Миелоцит текті лейкоздарға:

- созылмалы миелоидты лейкоз;
- эритремия;
- нағыз полицитемия Вакеза-Ослера және т.б

Лимфоцит текті лейкоздарға:

- созылмалы лимфолейкоз;
- тері лимфоматозы (Сезари ауруы)
- парапротейнемиялық лейкоздар (миеломды ауру немесе плазмацитомы).

Моноцит текті лейкоздарға:

- созылмалы моноцитарлы лейкоз;
- гистиоцитоздар.

Лейкоз клеткалары араласып, қанда лейкоциттер санының өсу деңгейіне қарай лейкоздар:

Лейкемиялық (1 мкл қанда ондаған, жүздеген мың лейкоцит)

Сублейкемиялық (лейкоциттер саны 1 мкл-де 15000 — 25000-нан аспайды)

Лейкопениялық (лейкоз клеткалары болмайды, лейкоциттер саны өзгермейді)

Алейкемиялық (қанда лейкоз клеткалары болмайды)



Клиникалық көрінісі

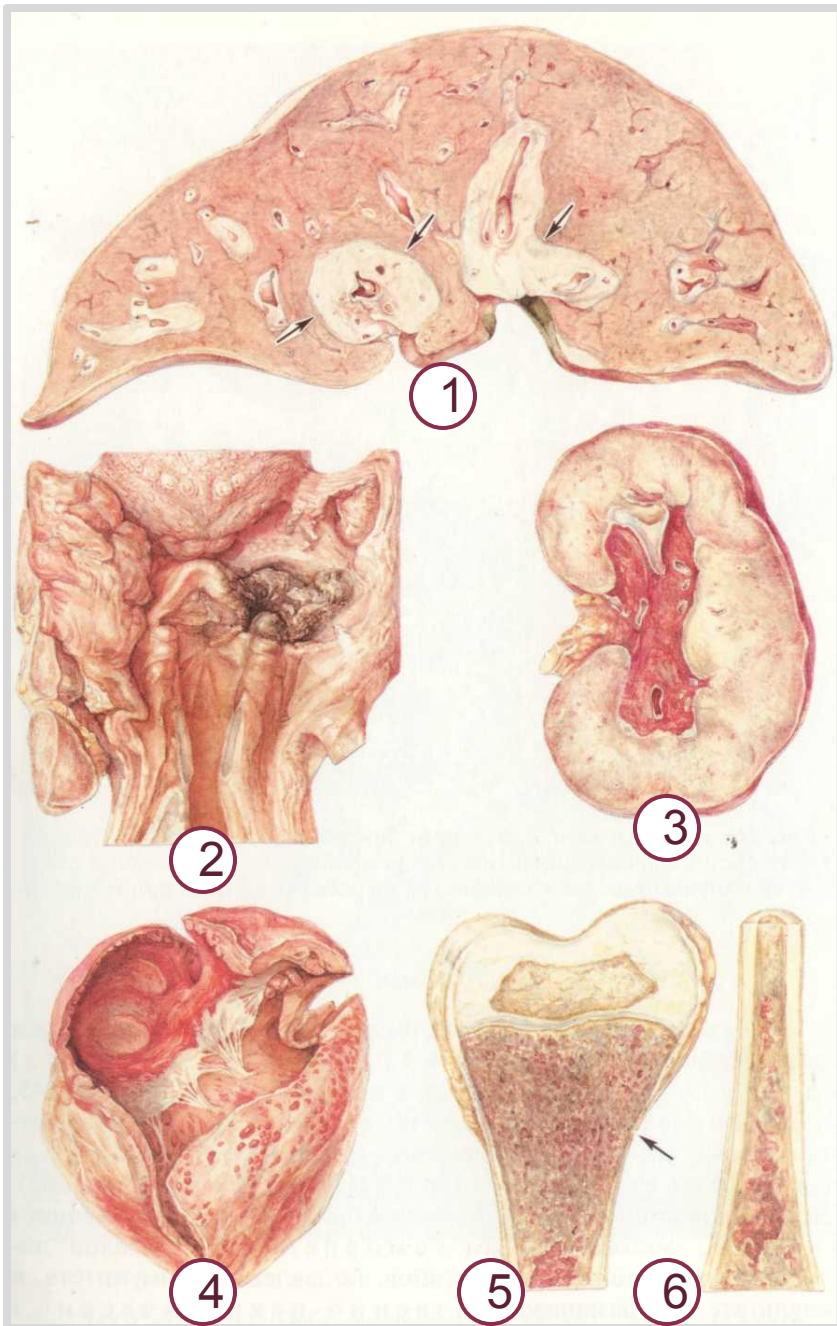
Жел лейкоздың клиникалық көрінісі негізгі 5 синдромнан тұрады:

1. Гиперпластикалық
2. Геморрагиялық
3. Анемиялық
4. Интоксикациялық
5. Инфекциялық асқынулар

Гиперпластикалық синдром – лейкоциттердің басқа ағзаларға метастаздануы және сол ағзаның ұлғаюы салдарынан дамиды.

Зақымданатын ағзалар: Бауыр(гепатомегалия),
Көк бауыр (спленомегалия),
лимфотүйіндер(лимфоаденопатия),
Ми қабаттары(
нейролейкоз),
бүйрек, миокард, өкпе.

Гиперпластический синдром



1. Бауырдың лейкозды инфильтрациялануы
 2. Бадамша бездерінің шөгіндісі мышыю
 3. Бүйректің лейкозды инфильтрациялануы
 4. Эпикард пен эндокардтегі қан құюлулар
 5. Сүйек миінің лейкозды инфильтрациялануы - пиоидты сүйек миі
 6. Мықын сүйегінің кортикальді қабатының шөгіндісі
- Пятый

Геморрагиялық синдром- ағзада тромбоциттің жетіспеушілігі салдарынан дамиды.

қызыл иектен, мұрыннан қан ағу

Көгерудің пайда болуы

Терімен кілегейлі қабаттарға қан құйылу (дақтар, петихиялар)



Анемиялық синдром- ағзада эритроциттер жетіспеушілігі салдарынан дамиды.

- Әлсіздік
- Бас ауру Бас айналу
- Құсу Лоқсу
- Терісі мен кілегейлі қабаттарының бозаруы
- Жүректің қатты соғуы
- Ентігу
- Бурмаланған тәбет
- Терлегіштік
- Ұйқының бұзылуы
- Шаштың түскіш
- Тырнақтың сынғыш болуы



Интоксикация белгілері : дене салмағының азаюы,
қызба, тершеңдік,
тәбетінің төмендеуі.

Инфекциялық асқынулар (бактерия, вирус,
саңырауқұлақ) — Гранулоцитарлы немесе лимфоцитарлы
жасушаларының жетілмеуі салдарынан спецификалық (имунитет) және бейспецификалық (фагоцитоз)
қорғаныстары төмендейді.



Диагностика



Қанды динамикалық (апта сайын) зерттеу (бластты жасушаларға айналуы, лейкемиялық зияние болуы).

Стернальды пункция (сүйек миында 30 %-дан көп болуы, миелограммада қалыпты жасушалық қатынастардың бұзылуы, мегакариоциттердің азаюы немесе жойылуы) әр 2-4 апта сайын.

Трепанобиопсия көмегімен алынған сүйек миын зерттеу (қан түзілу өсінділерінің қалыпты қатынастарының бұзылуы кезінде диффузды немесе ірі ошақты бластты инфильтрация, қалыпты гемопоэздің бұзылуы, сүйектің сорылуы) — 2-3 айда 1 рет қайталау керек.

УДЗ- іш құысы ағзаларын зерттеу

EMI



Полихимиотерапия - ісікті жасушаларға қарсы: Жедел лейкозды емдеу мақсатында бірнеше ісікке қарсы препараттар беріледі: Меркаптопурин, Лейкеран, Циклофосфан, Фторурацил және т.б

Емі 2-5 жыл бойы препараттарды ұстап тұрушы дозада қаблдаумен жүргізіледі .

Трансфузионды терапия: анемиялық синдром, геморагиялық синдромға қарсы және дезинтоксикация мақсатында эритроцитарлы масса, тромбоцитарлы масса, изотоникалық ерітінділер қолданылады.

Жалпы иммунитетті көтеру терапиясы:

Иммунитетті күшейту мақсатында жүргізіледі.. Дуовит 1 таб күніне 1 рет.

Темір препараттары. Сорбифер 1 таб күніне 2 рет.

Иммуномодуляторлар. Тималин, б.етке 10-20 мг күніне 1 рет, 5 дней, Т-активин, б.етке 100 мкг күніне 1 рет, 5 күн;

Гормонотерапия: Преднизолон 50 г күніне.

Инфекциялық асқынуларды емдеу үшін — кең спектрлі Антибиотиктер Имипенем 1-2 г тәулігіне.

Радиотерапия- созылмалы лейкозды емдеуде қолданылады. Ұлғайған көк бауыр мен лимфа түйіндерін сәулелеу.

Болжамы

Болжам науқастың жасына байланысты. Жедел лимфолейкоз (ЖЛЛ) кезінде болжам 5-10 жастағы балаларда (100% жағдайда тұрақты ремиссия) қолайлы, 80% жағдайда сауығу болып табылады. Жедел миелобластты лейкоз (ЖМЛ) кезінде адекватты емделгенде 95% науқастарда 30 жасқа дейінгі науқастарда тұрақты ремиссия (5 жылдан артық ремиссия) болады. 20% науқастарда сауығу болады.



НАЗАРЛАРЫҢЫЗГА РАХМЕТ