

АҚ «Астана Медицина Университеті»

СӨЖ

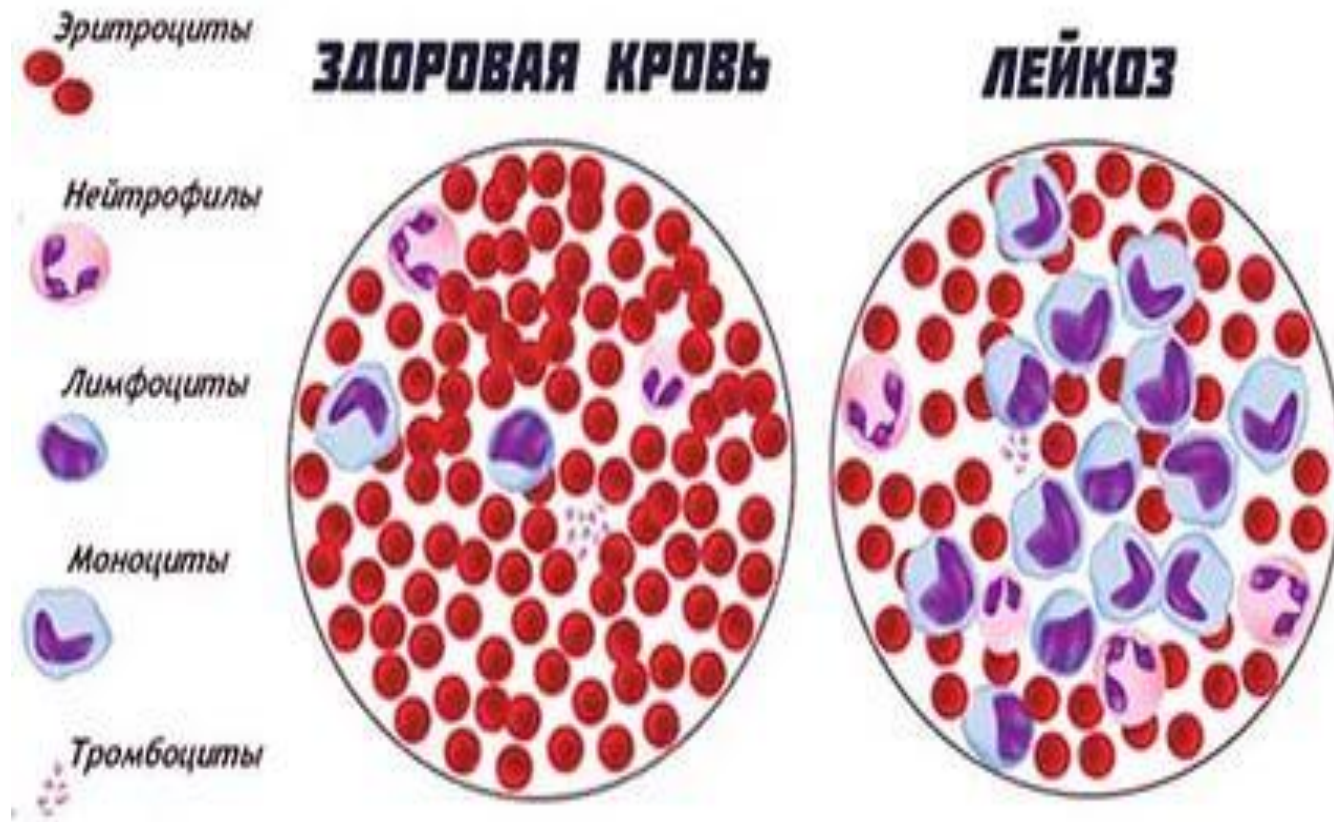
Тақырыбы: **Лейкоз**

Орындаған: Рустемова Б.Б.

718 ВОП



Лейкоздар — сүйек миының қантүзу жасушаларынан дамыған ісіктер. Лейкоздардын 100 000 тұрғынға шаққандағы кездесу жиілігі 13 шамасында. Әйелдерге қарағанда ер кісілер бұл ауруға жиілеу шалдығады.



Этиологиясы

Лейкоздың даму себептері толық анықталмаған. Бұл туралы вирустық, химиялық, эндогендік және радиациялық теориялар орын алуда.

- Вирустық инфекция;
- Химиялық заттар;
- Иондаушы радиация;
- Генетикалық және тұқымдық факторлар;
- Хромосомалық аномалиялар.

Патогенезі

Ауру қатерлі ісіктердің заңымен өрістейді. Бұл кезде гемобластоздар дамуының патогенезінде клондық теория бір ауыздан қабылданған. Клондық теория бойынша лейкоздық жасушалар мутацияға ұшыраған бір ізашарлық жасушаның ұрпағы болып табылады. Клондық теорияны дәлелдейтін — лейкоздық жасушалардың кариотипінде бір типті хромосомалық абберациялардың анықталуы. Лейкоздық жасушалардың басты сипаттамалары:

- 1) дифференциациялану қасиетінің жойылуы (мәселен, жедел миелолейкозда миелобласттардан және промиелоциттер әрі жетілмеуі);
- 2) шексіз өсіп өнуі және көп мөлшерде сүйек миында жиналуы.

Бұл кезде лейкоздардың патогенезінде апоптоздың тежелуіне көп мән беріледі. Апоптозды реттейтін гендер анықталған. Бұл гендердің кемісіктері апоптоздың бұзылысына әкелуі мүмкін. Апоптоздың тежелуі ісіктік клонның өсіп өнуіне септігін тигізеді.

Көбейген лейкоздық клонның жасушалары қан түзу жүйесінің барлық бойына және бүкіл организмге таралады. Сүйек миында қалыпты клонның орнын алады, осыдан анемия, тромбоцитопения пайда болады. Лейкоздық жасушалар қантүзу жүйесінен тыс ортада өсе алады, қан жасушасына тән морфологиялық және ферменттік қасиеттерін жояды.

Лейкоздық процесс өрістей келе, малигнизация деңгейі жоғарылайды, патологиялық клондар үнемі өзгереді, сондықтан қолданған цитостатиктерге төзімді жасушалардың жаңа клондары пайда болады.

Жіктелуі

Жедел лейкоздар

- Субстраты- бласттық жасушалар

Созылмалы
лейкоздар

- Жетіле келген және жетілген жасушалар

Жедел лейкоздар

Жедел лейкоздар – жетілмеген бласттық қан түзу жасушаларының қалыпты сүйек миының орнын басып басып алуымен сипатталады. Екі ірі топқа бөледі:

Жедел лимфобласттық лейкоз(ЖЛЛ)

Жедел миелобласттық лейкоз(ЖМЛ)

? Жедел лейкоздар жіктелу:

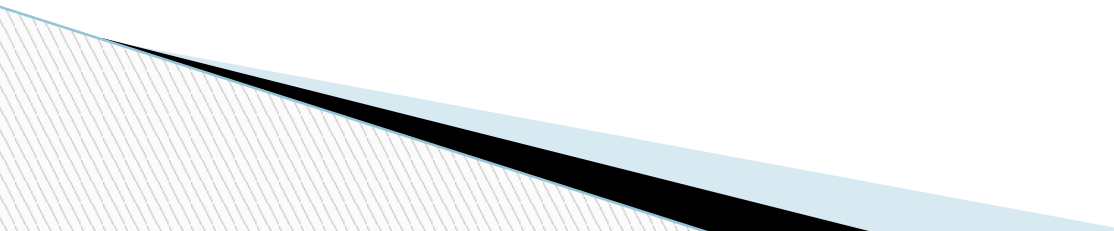
1. Жедел лимфобласттық лейкоз;
 - а) жалпы түрі -70%
 - ә) Т түрі- 25%
 - б) В түрі- 3-5%
2. Жедел миелобласттық лейкоз;
3. Жедел миеломонобласттық лейкоз;
4. Жедел монобласттық лейкоз;
5. Жедел промиелоцитарлық лейкоз;
6. Жедел эритромиелоз лейкоз;
7. Жедел дифференциаланбаған лейкоз

? Жедел лейкоздың барысында келесі сатыларды айырады:

1. Бастапқы
2. Жайылмалы
 - бірінші “шабуыл “
 - ремиссия;
 - аурудың бірінші рецидиві;
 - екінші рецидиві және т.б
3. Терминальды- цитостатик емнің әсер етпеуі, қалыпты қан түзілудің жоқтың қасында жойылуы, жаралы-некроздық процестердің туындауы.

Клиникасы

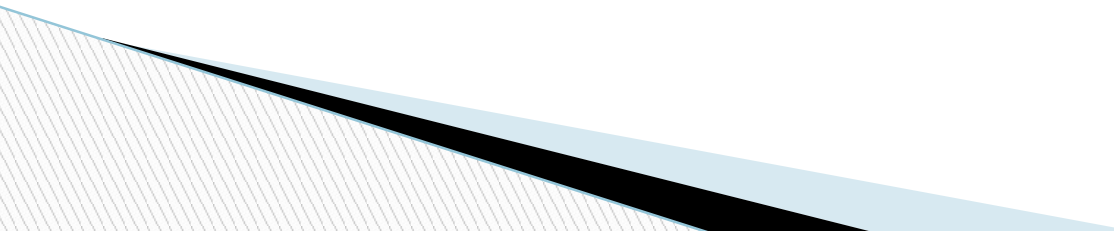
Арудың көрінісіне тән симптомдар:

1. Гиперпластикалық синдром:
 - талақтың, бауырдың, лимфа түйіндерінің, бадамша бездердің ұлғаюы;
 - терінің, ми қабақтарының, бүйректің, микардтың, өкпенің ісіктік процеспен зақымдануы;
 2. Анемиялық синдром.
 3. Жаралы-некроздық.
 4. Геморрагиялық
 5. Интоксикациялық
- 

Основные симптомы ЛЕЙКЕМИИ



Диагностикасы

- ? ЖҚА
 - ? Трепанобиопсия
 - ? Цитохимиялық
 - ? Гистохимиялық
 - ? Иммунологиялық
- 

? *Жедел лейкоздың диагностикалық критерилері*

?

? *Диагностикалық критерилері*

- ? 1. Клиникасында интоксикациялық, гиперпластикалық, анемиялық, геморрагиялық синдромдардың болуы
- ? 2. Перифериялық қанға тән өзгерістер : нормоцитарлық арегенераторлық анемия (ретикулоциттердің төмендеуі немесе мүлдем болмауы), бласттардың анықталуы, «үңгір» феномені, тромбоцитопения, ЭТЖ жоғарылауы
- ? 3. Миелограммаға тән өзгерістер: бласттар 30%дан астам, пісіп жетілген гранулоциттер санының азаюы, қызыл қан түзетін өсінді және мегакариоцитарлық клеткалар саны
- ? 4. Трепанобиоптатта бластты клеткалар санының өзгеруі тән, қызыл қан түзетін өсіндінің және гранулацитарлы клеткалар санының азаюы.

? Емі

? Жедел лейкозды емдеудің негізгі тәсілі – цитостатикалық дәрілер қолданып, лейкоз клонын толық жоюға бағытталған химиотерапия. Ол үшін полихимиотерапия (химиопрепараттардың құрамасы) қолданылады. **Жедел лейкоздың цитостатикалық емінің этаптары:**

? 1) ремиссияның индукциясы

? 2) ремиссияның консолидациясы

? 3) нейролейкемияның алдын-алу

? 4) демеуші терапия (ремиссияны)

? **Емнің I этапы – ремиссияның индукциясы** – аурудың варианттарына, ағу ерекшеліктеріне байланысты, стандартты жалпы қабылданған ең әсерлі бағдарлама бойынша курстық цитостатикалық химиотерапия жүргізу.

? **II этап- консолидация** – индукцияға қарағанда күшті (агрессивті) кестелермен ем жүргізіледі, индукционды емді қайталауға болады.

? **III этап** – ЖЛ барлық түрлерінде нейролейкемияның алдын алу шаралары жүргізіледі (кестені қара).

? **IV этап** – үш препараттың төмен дозасымен тұрақты түрде демеуші ем (6-МП, метотрексат, циклофосфан) және 1-3 ай аралықпен әрдайым реиндукциялық ем жүргізу. Ремиссияның 1-2 жылдарында және біртіндеп сиректете

? Глюкокортикостероидтар

? Ферменттер

Созылмалы лейкоздар

Сүйек миының дифференциацияланып жатқан жасушаларынан түзілетін ісіктер.

Ісіктің морфологиялық субстраты- қантүзудің жетілген және жетіле келген жасушалары: промиелоциттер, миелоциттер, метемиелоциттер, таяқша ядролық және сегментядролық нейтрофильдер

1. Созылмалы лейкоздың миелогенді түрі
2. Созылмалы лейкоздың лимфогенді түрі

Созылмалы лейкоздың миелогенді түрі:

- ? созылмалы миелоидтық лейкоз
- ? созылмалы моноцитарлық және миеломоноцитарлық лейкоздар
- ? остеомиелосклероз және миелофиброз
- ? эритремия

Созылмалы лейкоздың лимфогенді түрлері:

- ? созылмалы лимфолейкоз
- ? түкті жасушалық лейкоздар
- ? парапротеинемиялық гемобластоздар- Вальденстром макроглобулинемиясы, миелома ауруы

Созылмалы миелоидтық лейкоздың жіктемесі

Клинкалық варианттары

1. Типті созылмалы миелоидтық лейкоз
2. Атипті созылмалы миелоидтық лейкоз
3. Балалардың созылмалы миелоидтық лейкозы

Морфологиялық варианттары

1. Созылмалы эозинофильдік лейкемия
2. Созылмалы базофильдік лейкемия
3. Созылмалы моноцитарлық лейкемия
4. Созылмалы нейтрофильдік лейкемия

Клиникалық барысының фазалары

1. Басталу фазасы
2. Созылмалы стабильді фаза
3. Миелопролиферациялық акселерация фазасы
4. Бластық криздің фазасы

Созылмалы миелоидтық лейкоз- миелопоэздің үш өсіндісіне ортақ(гранулоцитарлық,эритроидтық, мегакариоцитарлық) ізашар жасушасынан туындайтын гемобластоздың түрі.

Клиникасы. – Миелопролиферациялық және асқынулардан болатын синдромдар. Миелопролиферациялық синдромның көріністері:

- Интоксикациядан және лейкоздық жасушалардың тарауынан болатын симптомдар(тершендік,жүдеу, әлсіздік)
- гепатоспленомегалия
- Терінің лейкемиялық инфильтраттары
- Шеттік қандық, сүйек миындағы лейкозға тән өзгерістер

Асқынулардан болатын синдромдар:

- Геморрагиялық диатез
- Иммундық жүйенің қорғаныс қасиетінің күрт төмендеуінен туындайтын іріңді- қабыну процестері
- Несепқышқылдық диатез

Созылмалы лимфолейкоз- шеттік қанда жетілген лимфоциттердің көбеюмен, сүйек миының, лимфа түйіндердің, талақтың және өзге ағзалардың лимфацитарлық инфильтрациясымен дамидын клондық лимфопрولیферациялық неопластикалық ауру.

Жіктелуі:

В типті созылмалы лимфолейкоздың морфологиялық түрлері:

- ? Ұсақ жасушалық түрі- лимфоциттердің 90% артығы ұсақ лимфоциттер;
- ? Пролимфоцитарлы – 10-15% шамамен
- ? Аралас жасушалық
- ? Клиникалық ерекшеліктеріне қарай :
- ? Типті варианты(баяу немесе тез өрістейтін)
- ? Ісіктік варианты(шеттік лимфа түйіндерінің ұлғаюы)
- ? Талақтық – талақтың ұлғаюы
- ? Сүйекмилық- лимфоаденопатия, спленомегалия болмайды, лимфоидтық гиперплазия сүйек миымен шектеледі
- ? Түкті жасушалық – микроскопиялық зерттеуде протоплазмадан шыққан, түк тәрізді өсінділері бар, лимфоциттері бар.

- ? **Емі.** Стационарлық емге жатқызу көрсетпелері: жоғары дәрежелі қызба, 150×10^9 /л жоғары лейкоцитоз, амбулаториялық емнің тиімсіздігі, аурудың дамуында асқынулардың пайда болуы, адамның өміріне қауіп тудыратын лимфа түйіндерінің ұлғаюы.
- ? Аурудың алғашқы сатысында және қатерсіз дамуында активті ем қажет емес. Жалпы режимді сақтау, күн тиюден, салқын тиюден, дененің қызып кетуінен сақтану керек. Қоректену қалыптағыдай.
- ? Аурудың өріс алған сатысында жалпы ем шараларымен қатар цитостатикалық дәрілер беріледі: хлорбутин (лейкеран) тәулігіне 10-15 мг (ем курсіне 300-400-700 мг), немесе лофенал тәулігіне 0,6-0,9-1,2 (ем курсіне 30-50 мг), немесе циклофосфан тәулігіне 200-400-600 мг ішке қабылдайды, венаға, етке немесе плевра қуысына (курсқа 8-15 г) жіберіледі. Препараттарды күнде, немесе 1-2 күннен кейін береді. Бұл дәрілерден басқа қолдануға болатын дәрілер: дегранол 50-75-100 мг венаға күнәратпа егіледі (курстік дозасы 300-1000 мг), фотрин тәулігіне 5-10-15 мг венаға, етке және қуыстарға жіберіледі (курсіне 80-300 мг).

Созылмалы миелоидтық лейкоз

- Жоғары лейкоцитоз;
- Лейкоцитарлық формула пролиферацияланып жатқан және жетілі келген жасушалардың болуы;
- Сүйек миының миелоидтық пролиферациясы
- нейтрофильдерде сілтілі фосфотаза активтілігінің төмендеуі
- Миелоидтық жасушаларда Рnхромасоманың анықталуы
- Қан түзілу аумағының кенеюі
- Спленомегалия және гепатомегалия

Созылмалы лимфолейкоз

- лимфатүйіндердің
- Бауырдың
- Талақтың ұлғаюы
- Шеттік қанда және сүйек миының пунктатында лейкоцитоз, лимфоцитоз болуа