

**ФГБОУ ВО БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
МИНЗДРАВА РОССИИ
КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ**

**ЛЕКЦИЯ
«ЛЕЙКОЗЫ У ДЕТЕЙ.
ЗАБОЛЕВАНИЯ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ
КРОВОТОЧИВОСТЬЮ, И СИСТЕМНЫЕ
ВАСКУЛИТЫ ВДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ»**

УФА 2016-2017

Лейкозы

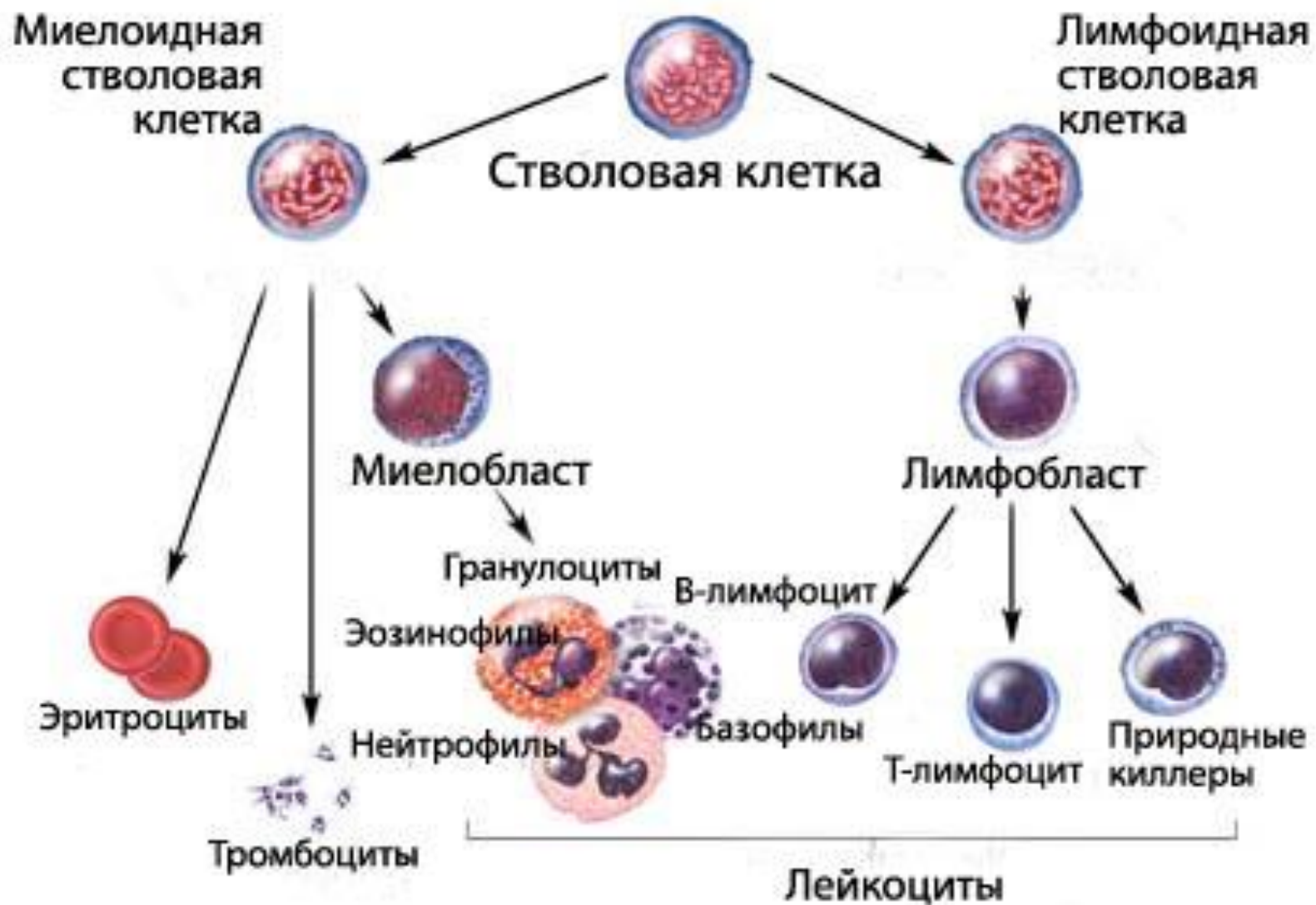
(от греческого слова «*leukos*»- белый) -

Лейкозы - опухоли, диффузно поражающие гемопоэтическую ткань костного мозга.

Острый лейкоз (ОЛ) - злокачественная клональная пролиферация незрелых гемопоэтических предшественников, при которой основной субстрат опухолевых разрастаний находится в костном мозге. Клетки, циркулирующие в периферической крови, представлены низкодифференцированными, незрелыми элементами т.е. бластными клетками (при развернутой клинической картине их более 40%) – именно эти клетки являются субстратом опухоли.

Распространенность :

1000-1400 детей в год в России
заболевают лейкозами,
общая заболеваемость 3-10 человек на
100000 населения,
мужчины болеют чаще женщин
в 1,5 раза.



Этиологические факторы

Экзогенные этиологические факторы

- Ионизирующая радиация,
- Солнечная радиация.
- Асбестовая пыль (внутри домов), канцерогены табачного дыма.
- Лекарственные препараты.
- Питание с избытком жирной пищи в рационе.
- Вирусы.

Эндогенные этиологические факторы

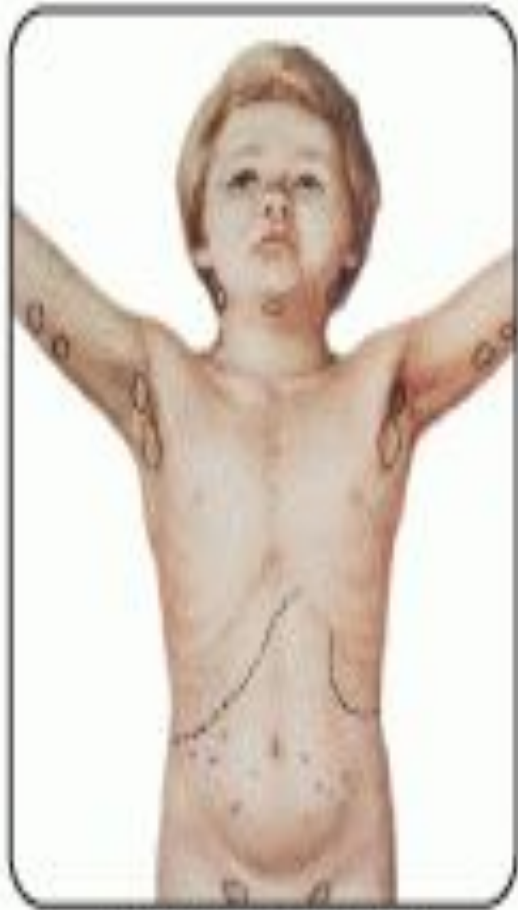
- генетические механизмы

Клиника острого лейкоза

Протекает в 3-х вариантах:

- лейкемический (значительное увеличение лейкоцитов);
- сублейкемический (умеренное увеличение лейкоцитов);
- алейкемический (без заметного лейкемического сдвига или с понижением).

Симптомы лейкоза



Генерализованная лимфаденопатия, увеличение печени и селезенки, разрастания опухолевых узлов в толще кожи

Основные клинические симптомы



Гепатоспленальный



Микулича



Геморрагический

Диагностика

- Общий анализ крови
- Биохимический анализ крови
- Цитохимическое исследование
 - Миелограмма
 - Спинномозговая пункция
- Инструментальная диагностика:
 - КТ головного мозга
 - УЗИ ОБП
 - Рентгенография органов грудной клетки
 - Рентгенография костей и суставов
 - ЭКГ и эхокардиография
- Спинномозговая пункция
- Цитогенетические и молекулярно-генетические методы

Прогностические факторы, влияющие на исход терапии ОЛЛ

Фактор риска	Благоприятный	Неблагоприятный
Возраст	Старше года и младше 9 лет	Младше года и старше 9 лет
Пол	Женский	Мужской
Лейкоцитоз в момент постановки диагноза	Менее 50 тыс. в 1 мкл	Больше или равно 50 тыс. в 1 мкл
ДНК-индекс	Больше 1,16	Меньше или равно 1,16
Количество хромосом в бластах	Более 50	Меньше 45, особенно 24-38
Ответ на 8-й день лечения	Нет бластов в крови	Есть бласты в крови
ЦНС-статус	ЦНС1*	ЦНС2** или ЦНС3***
Цитогенетика	Трисомии 4 и 10	t[4;11], t[9;22]
Молекулярная генетика	TEL/AML1	Реарранжировка MLL
Иммунофенотип	B-предшественники	T-клеточный

Критерии ремиссии

- В нормоклеточном костном мозге не более 5% бластов
- Лимфоидные клетки составляют не более 40% в аспирате костного мозга
- В крови лейкоцитов не менее 1,5 тыс в 1 мкл, тромбоцитов не менее 10 тыс в 1 мкл
- Отсутствуют внекостномозговые очаги пролиферации

Показания к трансплантации костного мозга

- Повторная ремиссия, достигнутая после рецидива заболевания (ОЛЛ)
- Первая клинико-лабораторная ремиссия (ОМЛ)



ГЕМОМРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ

(болезнь Шенлейна-Геноха,)

генерализованное иммунокомплексное
заболевание мелких сосудов
микроциркуляторного русла, которое
проявляется симметричными мелкоточечными
кровоизлияниями на коже, поражением
суставов, желудочно-кишечного тракта, почек.

Распространенность

В РФ частота заболевания 23-26 на 10000 детского населения.

До 3 лет встречается редко, пик заболеваемости 4-12 лет.



Этиологические факторы:

1. Инфекционные факторы
2. Вакцинация;
3. Антигенные воздействия
4. Хронические очаги инфекции
5. Токсические факторы
6. Радиация

Патогенез:

Этиологические факторы + наследственная склонность



Образование антител класса Ig A



Реакция антиген-антитело



Образование иммунных комплексов + комплемент



Повреждение эндотелия сосудов,
активизация факторов свертывания крови



асептическое воспаление, внутрисосудистая гиперкоагуляция,
образование микротромбов



Ишемия тканей, некроз, геморрагический синдром

КЛАССИФИКАЦИЯ

Клинические формы

1. Кожная форма
2. Кожно-суставная форма
3. Абдоминальная форма
4. Почечная форма
5. Смешанная (кожно-суставно-абдоминальная) форма

КЛАССИФИКАЦИЯ

Течение:

- острое (1 мес.);
- подострое (до 3 мес.)
- затяжное (до 6 мес.)
- рецидивирующее (больше 6 мес)

Осложнения:

- инвагинация
- желудочно-кишечное кровотечение
- перитонит
- почечная недостаточность

Поражения кожи при геморрагическом васкулите



Поражения кожи при геморрагическом васкулите



Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (Болезнь Верльгофа)

**классическое аутоиммунное заболевание,
характеризующееся изолированной
тромбоцитопенией при нормальном или
повышенном уровне мегакариоцитов
костного мозга.**

Распространенность

Частота новых случаев заболевания составляет 10-125 на 1 млн взрослого населения в год, у женщин - в 2-3 раза чаще.

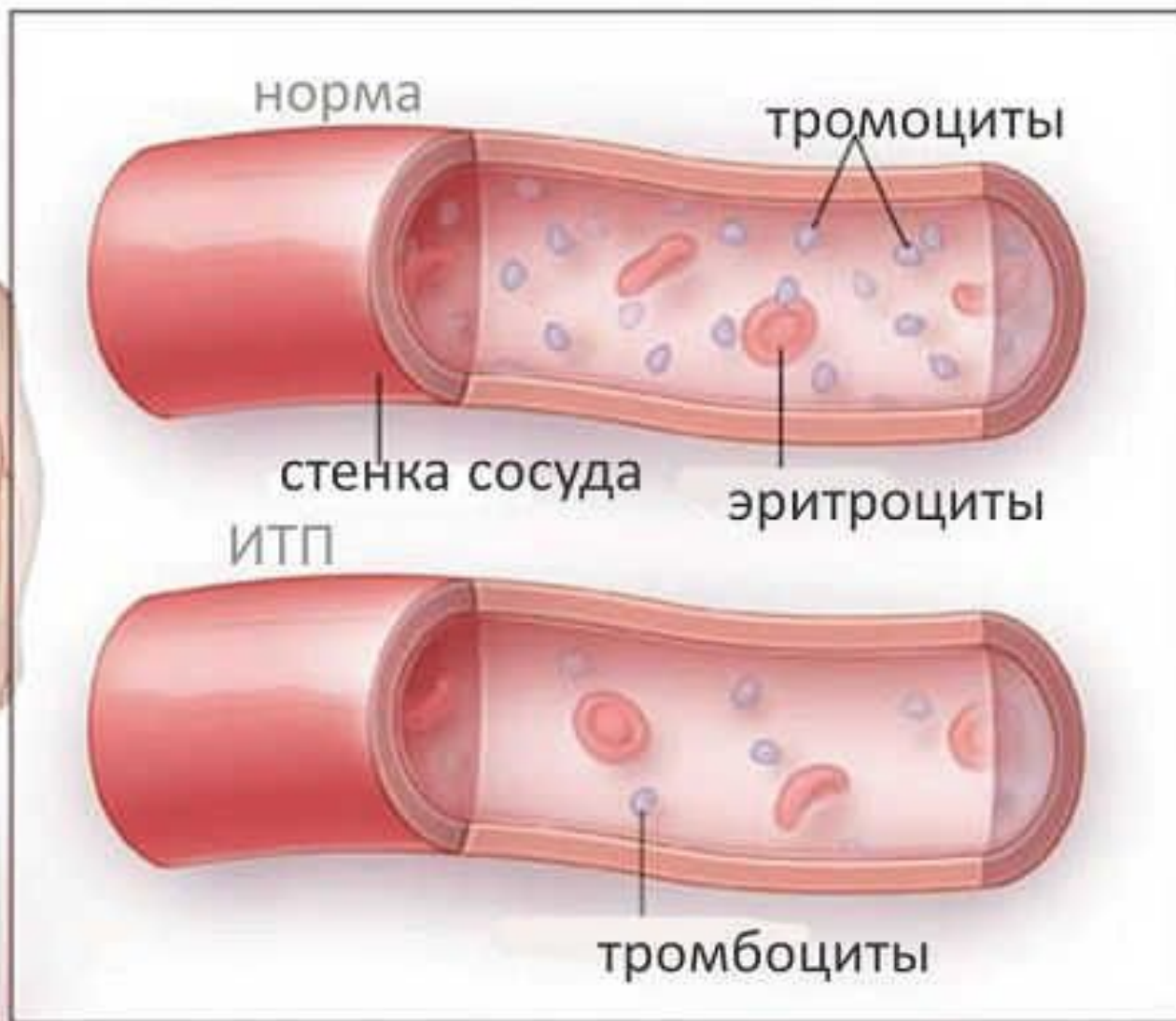
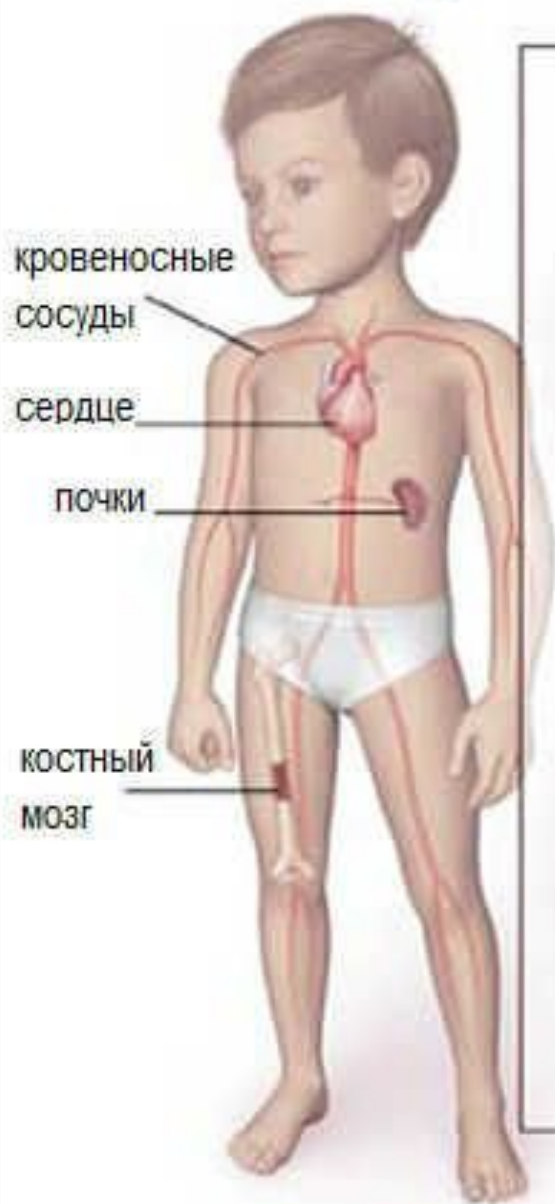
Среди детей половая разница отсутствует.

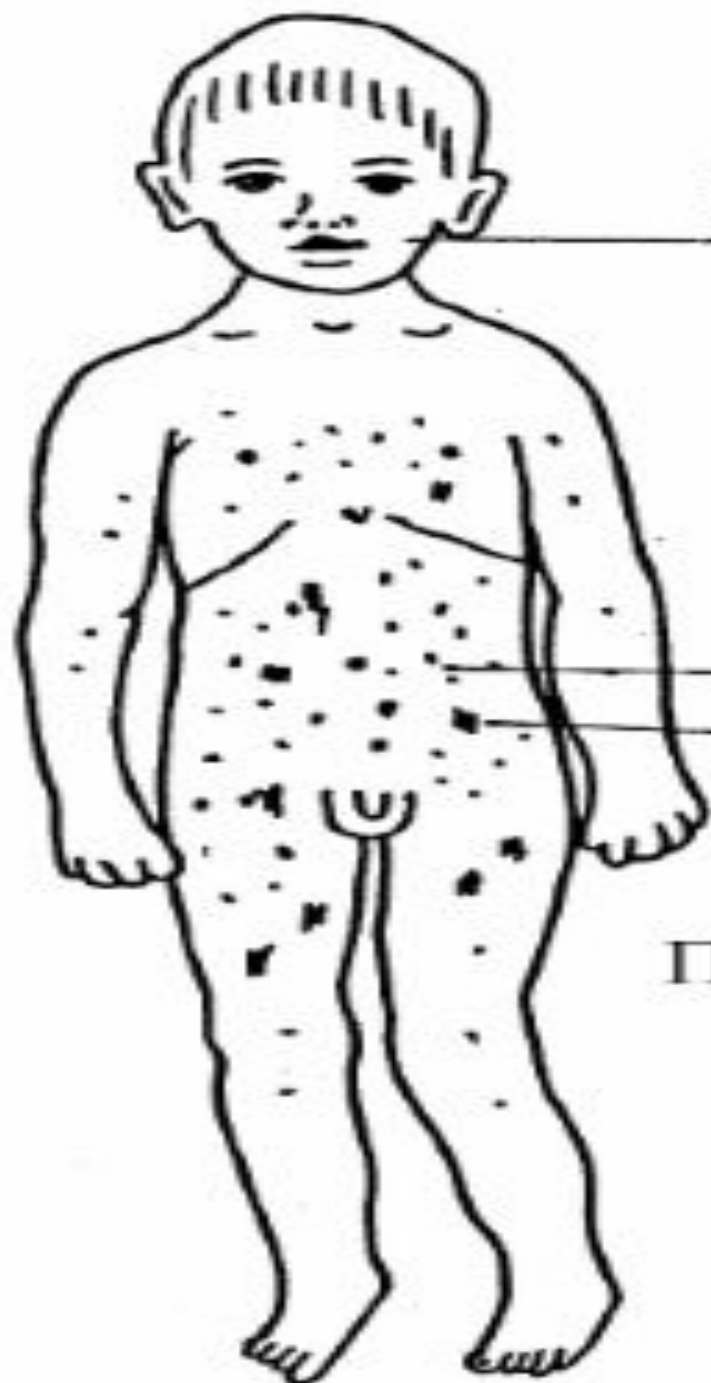
ИТП является в 40% случаев причиной геморрагического синдрома в гематологической клинике.

Классификация

Течение	Клинические формы	Период	Осложнения
Острое (до 6 мес.) Хроническое: 1. С редкими рецидивами 2. С частыми рецидивами 3. Непрерывно-рецидивирующее	Влажная пурпура (кожный синдром и кровотечения) Сухая пурпура (кожный синдром)	Обострения (криз) Ремиссия -Клиническая =Клинико-гематологическая ремиссия	Постгемор-рагическая анемия, постгемор-рагическая энцефалопатия и др.

Тромбоцитопеническая пурпура





Кровоточивость:

десны,, носовые
кровотечения,
внутренние
кровоизлияния.

Пурпура:

петехии,
ЭКХИМОЗЫ.

Периферическая кровь:
тромбоцитопения.

Костный мозг:
Нормальные
мегакариоциты.

Высыпания при тромбоцитопенической пурпуре



