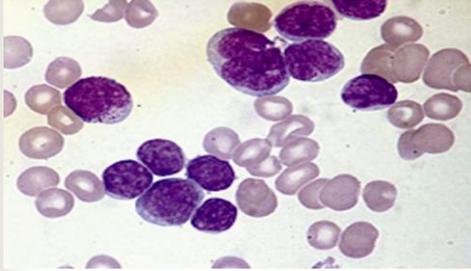


## Острые лейкозы



**ГЕМОБЛАСТОЗЫ - ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ОПУХОЛЬ КРОВЕТВОРНОЙ ТКАНИ В РЕЗУЛЬТАТЕ МУТАЦИИ ГЕМОПЭТИЧЕСКОЙ КЛЕТКИ**

**КЛАССИФИКАЦИЯ ГЕМОБЛАСТОЗОВ:**

1. ЛЕЙКОЗЫ (КОСТНО-МОЗГОВОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ)
  - А) ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ
  - Б) ХРОНИЧЕСКИЕ ЛЕЙКОЗЫ
2. ГЕМАТОСАРКОМЫ (ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ЛИМФОМЫ) - ВНЕ КОСТНОГО МОЗГА
  - А) ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗ (БОЛЕЗНЬ ХОДЖКИНА)
  - Б) НЕХОДЖКИНСКИЕ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ЛИМФОМЫ

### ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ.

**ОПРЕДЕЛЕНИЕ.:** ЭТО ЗАБОЛЕВАНИЕ ИЗ ГРУППЫ ГЕМОБЛАСТОЗОВ, ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ ОПУХОЛЬ КРОВЕТВОРНОЙ ТКАНИ, ИСХОДЯЩАЯ ИЗ КОСТНОГО МОЗГА В РЕЗУЛЬТАТЕ МУТАЦИИ ОДНОЙ ИЛИ НЕСКОЛЬКИХ ГЕМОПЭТИЧЕСКИХ КЛЕТОК.

ПАТОМОРФОЛОГИЧЕСКИМ СУБСТРАТОМ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА ЯВЛЯЮТСЯ ЛЕЙКОЗНЫЕ КЛЕТКИ-ПРЕДШЕСТВЕННИЦЫ ГЕМОПОЭЗА С ПРИЗНАКАМИ НАРУШЕННОЙ ДИФФЕРЕНЦИРОВКИ КЛЕТОК.

### КЛАССИФИКАЦИЯ ОСТРЫХ ЛЕЙКОЗОВ.

В 1975г. ГЕМАТОЛОГАМИ ФРАНЦИИ, США И ВЕЛИКОБРИТАНИИ БЫЛА СОЗДАНА FAB -КЛАССИФИКАЦИЯ ОСТРЫХ ЛЕЙКОЗОВ.

- **1. ОСТРЫЕ ЛИМФОБЛАСТНЫЕ ЛЕЙКОЗЫ**
  - L1 - МИКРОЛИМФОБЛАСТНЫЙ ВАРИАНТ (ЧАЩЕ У ДЕТЕЙ)
  - L2 - ЛИМФОБЛАСТЫ ОБЫЧНОГО РАЗМЕРА С ТЕНДЕНЦИЕЙ К УВЕЛИЧЕНИЮ ДИАМЕТРА (ЧАЩЕ У ВЗРОСЛЫХ)
  - L3 - КРУПНОЛИМФОБЛАСТНЫЙ ВАРИАНТ, ОЧЕНЬ РЕДКИЙ ПО ЧАСТОТЕ.
- **2. ОСТРЫЕ НЕЛИМФОБЛАСТНЫЕ ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ**
  - M0 - ОСТРЫЙ МИЕЛОБЛАСТНЫЙ НЕДИФФЕРЕНЦИРОВАННЫЙ ЛЕЙКОЗ
  - M1 - ОСТРЫЙ МИЕЛОБЛАСТНЫЙ ЛЕЙКОЗ БЕЗ СОЗРЕВАНИЯ КЛЕТОК
  - M2 - ОСТРЫЙ МИЕЛОБЛАСТНЫЙ ЛЕЙКОЗ С ПРИЗНАКАМИ ЧАСТИЧНОГО СОЗРЕВАНИЯ
  - M3 - ОСТРЫЙ ПРОМИЕЛОЦИТАРНЫЙ ЛЕЙКОЗ
  - M4 - ОСТРЫЙ МИЕЛОМОНОБЛАСТНЫЙ ЛЕЙКОЗ
  - M5 - ОСТРЫЙ МОНОБЛАСТНЫЙ ЛЕЙКОЗ
  - M5A - БЕЗ СОЗРЕВАНИЯ
  - M5B - С СОЗРЕВАНИЕМ
  - M6 - ОСТРЫЙ ЭРИТРОБЛАСТНЫЙ ЛЕЙКОЗ
  - M7 - ОСТРЫЙ МЕГАКАРИОБЛАСТНЫЙ ЛЕЙКОЗ

### ЭТИОЛОГИЯ

ЛЮБОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ ИЗ ГРУППЫ ГЕМОБЛАСТОЗОВ, В ТОМ ЧИСЛЕ И ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ, ЯВЛЯЕТСЯ РЕЗУЛЬТАТОМ МУТАЦИИ ГЕМОПЭТИЧЕСКОЙ КЛЕТКИ.

**ФАКТОРЫ, СПОСОБСТВУЮЩИХ ВОЗНИКНОВЕНИЮ МУТАЦИИ:**

- ГЕНЕТИЧЕСКИЙ ФАКТОР
  - ИОНИЗИРУЮЩАЯ РАДИАЦИЯ
  - РЯД ЛЕКАРСТВ
  - ХИМИЧЕСКИЕ МУТАГЕНЫ
  - ВИРУСНАЯ ТЕОРИЯ
  - НЕСТАБИЛЬНОСТЬ ГЕНЕТИЧЕСКОГО АППАРАТА (НАЛИЧИЕ ХРОСОМНЫХ АБЕРРАЦИЙ)
- ТАКИМ ОБРАЗОМ, ОДИН ИЗ ЛЕЙКОЗОГЕННЫХ АГЕНТОВ .ВОЗМОЖНО, ПРИ УСЛОВИИ НАСЛЕДСТВЕННОЙ НЕСТАБИЛЬНОСТИ ГЕНЕТИЧЕСКОГО АППАРАТА, ВЫЗЫВАЕТ МУТАЦИЮ ГЕМОПЭТИЧЕСКОЙ КЛЕТКИ 1,2 ИЛИ 3 КЛАССА, РОДОНАЧАЛЬНИЦЫ ОПУХОЛЕВОГО КЛОНА.

### ЦИТОПАТОГЕНЕЗ ОСТРЫХ ЛЕЙКОЗОВ:

- МУТАЦИЯ ГЕМОПЭТИЧЕСКОЙ КЛЕТКИ
- ОБРАЗОВАНИЕ ОПУХОЛЕВОГО КЛОНА В КОСТНОМ МОЗГЕ С БЛОКАДОЙ ДИФФЕРЕНЦИРОВКИ
- НЕКОНТРОЛИРУЕМЫЙ РОСТ ОПУХОЛЕВЫХ КЛЕТОК
- КОНКУРЕНТНЫЕ ОТНОШЕНИЯ НОРМАЛЬНЫХ И ЛЕЙКОЗНЫХ КЛЕТОК (УГНЕТЕНИЕ НОРМАЛЬНЫХ КЛЕТОК, ТОРМОЖЕНИЕ НОРМАЛЬНОГО ГЕМОПОЭЗА –
- ВЫХОД ОПУХОЛЕВЫХ КЛЕТОК В КРОВЬ, ПЕЧЕНЬ, СЕЛЕЗЕНКУ, КОЖУ, МОЗГОВЫЕ ОБОЛОЧКИ - НАЧАЛО КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ.

**КЛИНИКА ОСТРЫХ ЛЕЙКОЗОВ:**

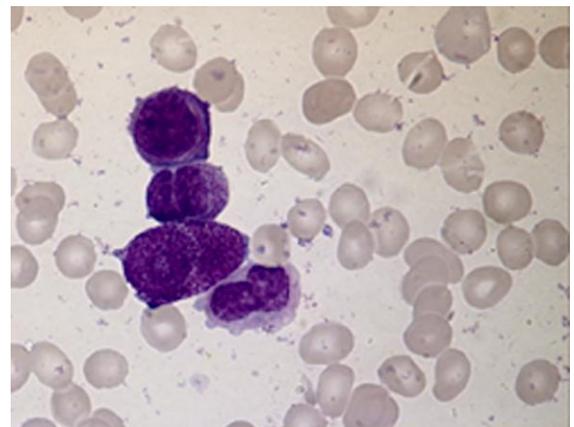
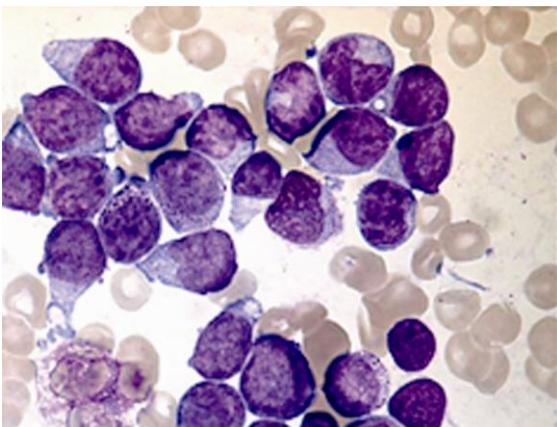
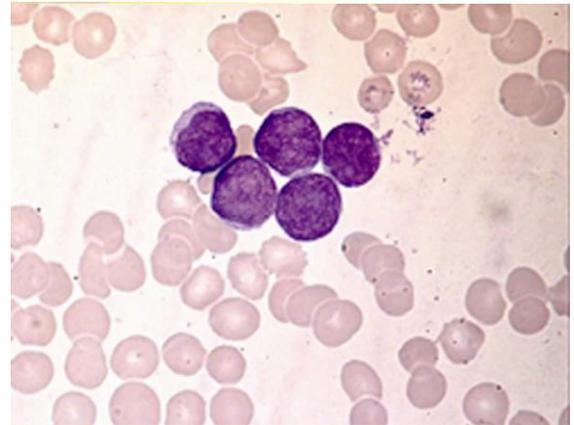
- 1. ГИПЕРПЛАСТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ
- 2. ИНТОКСИКАЦИОННЫЙ СИНДРОМ
- 3. АНЕМИЧЕСКИЙ
- 4. ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ
- 5. ИНФЕКЦИОННЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ
- 6. НЕЙРОЛЕЙКЕМИЯ

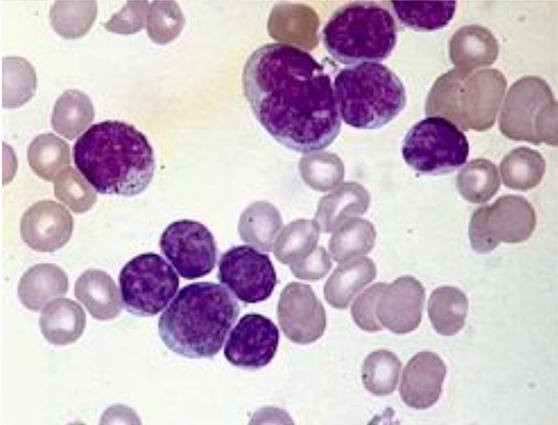
**КАРТИНА КРОВИ:**

- ИЗМЕНЕНИЕ ЧИСЛА ЛЕЙКОЦИТОВ В ШИРОКИХ ПРЕДЕЛАХ: ОТ  $1.0 \times 10^9/\text{л}$  ДО  $100 \times 10^9/\text{л}$  С ПРЕОБЛАДАНИЕМ ФОРМ С НОРМАЛЬНЫМ И ЛЕЙКОПЕНИЧЕСКИМ (38%) ИЛИ СУБЛЕЙКЕМИЧЕСКИМ (44%) ЧИСЛОМ ЛЕЙКОЦИТОВ. БЛАСТНЫЕ КЛЕТКИ У 20% БОЛЬНЫХ В ГЕМОГРАММЕ ОТСУТСТВУЮТ, У ОСТАЛЬНЫХ ПАЦИЕНТОВ КОЛИЧЕСТВО БЛАСТНЫХ ФОРМ СОСТАВЛЯЕТ ОТ НЕСКОЛЬКИХ ПРОЦЕНТОВ ДО 80-90%. ОТМЕЧАЕТСЯ НАЛИЧИЕ АНЕМИИ И ТРОМБОЦИТОПЕНИИ.
- **ОСНОВНОЕ ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ** ИМЕЕТ ИССЛЕДОВАНИЕ КОСТНОГО МОЗГА, ОСНОВУ ДИАГНОСТИКИ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА СОСТАВЛЯЕТ ОБНАРУЖЕНИЕ В ПУНКТАТЕ КОСТНОГО МОЗГА БОЛЕЕ 20% БЛАСТНЫХ ФОРМ.

**Пример клинического анализа крови при остром лейкозе**

- Гемоглобин –  $68 \text{ г/л}$
- Эритроциты –  $1.8 \times 10^{12}/\text{л}$
- Тромбоциты –  $20 \times 10^9/\text{л}$
- Лейкоциты –  $34 \times 10^9/\text{л}$ :
  - - сегментоядерные 11%
  - - палочкоядерные 2%
  - - лимфоциты 42%
  - - моноциты 3%
  - - базофилы 1%
  - - бласты 41%
- В миелограмме – 98% бластных элементов.





#### ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОГО ЛЕЙКОЗА

##### ЭТАПЫ ТЕРАПИИ:

- ИНДУКЦИЯ РЕМИССИИ
- КОНСОЛИДАЦИЯ РЕМИССИИ
- ПРОФИЛАКТИКА НЕЙРОЛЕЙКЕМИИ
- ЛЕЧЕНИЕ В РЕМИССИИ

#### ЛЕЧЕНИЕ НЕЛИМФОБЛАСТНЫХ (ОСТРЫХ МИЕЛОИДНЫХ) ЛЕЙКОЗОВ:

##### КОМБИНИРОВАННАЯ ПОЛИХИМИОТЕРАПИЯ:

- ЦИТОЗИН-АРАБИНОЗИД И АНТРАЦИКЛИНЫ (РУБОМИЦИН). ПРОТОКОЛЫ «7+3», «5+2».
- ТИОГУАНИН В НЕКОТОРЫХ ПРОТОКОЛАХ
- МИТОКСАНТРОН В КОМБИНАЦИИ С ЦИТОЗИН АРАБИНОЗИДОМ.
- ПРОФИЛАКТИКА НЕЙРОЛЕЙКЕМИИ (ОБЛУЧЕНИЕ ГОЛОВЫ, ЭНДОЛЮМБАЛЬНОЕ ВЕДЕНИЕ ЦИТОСТАТИКОВ (МЕТОТРЕКСАТ, ЦИТОЗАР)
- ТРАНСПЛАНТАЦИЯ КОСТНОГО МОЗГА

#### ЛЕЧЕНИЕ ЛИМФОБЛАСТНЫХ ЛЕЙКОЗОВ:

##### ПОЛИХИМИОТЕРАПИЯ:

- АНТРАЦИКЛИН В КОМБИНАЦИИ С ВИНКРИСТИНОМ (ОНКОВИН) И ПРЕДНИЗОЛОН
- АДРИАБЛАСТИН В КОМБИНАЦИИ
- ПРОТОКОЛЫ - VPR, СНОР, СОАР И ДР.
- ПРОФИЛАКТИКА НЕЙРОЛЕЙКЕМИИ

#### СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ ОСТРЫХ ЛЕЙКОЗОВ:

- ЛЕЧЕНИЕ ИНФЕКЦИОННЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ
- ДЕТОКСИКАЦИЯ
- ЛЕЧЕНИЕ АНЕМИИ
- ЛЕЧЕНИЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ОСЛОЖНЕНИЙ
- ИММУНОТЕРАПИЯ