

КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ:

- ИНТОКСИКАЦИЯ.
- ГЕПАТОСПЛЕНОМЕГАЛИЯ.
- ЛИМФОАДЕНОПАТИЯ.
- ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ.
- АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ.
- ИНФЕКЦИИ.

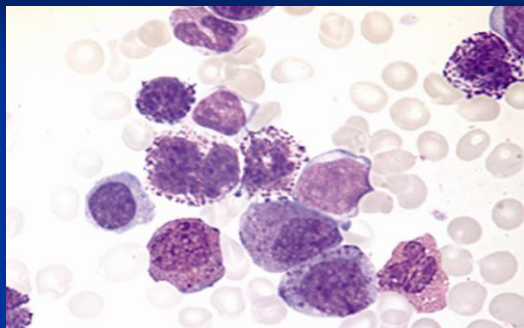


ЛАБОРАТОРНЫЕ ДАННЫЕ:

- **В НАЧАЛЬНУЮ ХРОНИЧЕСКУЮ ФАЗУ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕЙКОЦИТОЗ СО СДВИГОМ ВЛЕВО ДО МИЕЛОЦИТОВ МОЖЕТ СОСТАВЛЯТЬ НЕ БОЛЕЕ $25 \times 10^9/\text{л}$**



Хронический миелолейкоз



В ПРОГРЕССИРУЮЩУЮ СТАДИЮ

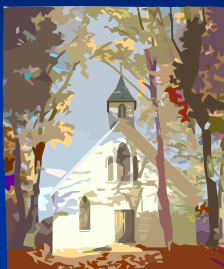
ВЫРАЖЕННЫЙ ЛЕЙКОЦИТОЗ ($25 \times 10^9/\text{л}$ - $500-600 \times 10^9/\text{л}$) СО СДВИГОМ ВЛЕВО ДО БЛАСТНЫХ ФОРМ И МОЛОДЫХ ФОРМ КЛЕТОК НЕЙТРОФИЛЬНОГО РЯДА (МЕТАМИЕЛОЦИТЫ, МИЕЛОЦИТЫ, ПРОМИЕЛОЦИТЫ, МИЕЛОБАСТЫ),
ЭОЗИНОФИЛЬНО-БАЗОФИЛЬНАЯ АССОЦИАЦИЯ.

В НАЧАЛЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ВОЗМОЖЕН ТРОМБОЦИТОЗ, ЭРИТРОЦИТОЗ, ЗАТЕМ АНЕМИЯ, ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ, ЗНАЧИТЕЛЬНОЕ УМЕНЬШЕНИЕ АКТИВНОСТИ ЩЕЛОЧНОЙ ФОСФАТАЗЫ.

- **В ЦИТОГЕНЕТИЧЕСКОМ АНАЛИЗЕ - ОБНАРУЖЕНИЕ ФИЛАДЕЛЬФИЙСКОЙ ХРОМОСОМЫ В 95% СЛУЧАЕВ.**

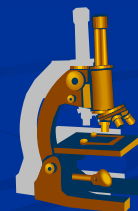
КРИТЕРИИ БЛАСТНОЙ ФАЗЫ:

- **БЛАСТЫ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ БОЛЕЕ 20%**
- **БЛАСТЫ В КОСТНОМ МОЗГЕ БОЛЕЕ 30%.**



ПРИМЕР КЛИНИЧЕСКОГО АНАЛИЗА КРОВИ:

ГЕМОГЛОБИН – 86 Г/Л
 ЭРИТРОЦИТЫ – $3.2 \times 10^{12}/\text{л}$
 ЛЕЙКОЦИТЫ – $256 \times 10^9/\text{л}$
 СЕГМЕНТОЯДЕРНЫЕ – 14%
 ПАЛОЧКОЯДЕРНЫЕ – 2%
 БАЗОФИЛЫ – 8%
 ЭОЗИНОФИЛЫ – 10%
 МИЕЛОЦИТЫ – 7%
 ПРОМИЕЛОЦИТЫ – 4%
 МИЕЛОБАСТЫ 1%
 ЛИМФОЦИТЫ – 45%
 МОНОЦИТЫ – 9%
 ТРОМБОЦИТЫ – $68 \times 10^9/\text{л}$
 СОЭ – 32 ММ/ЧАС



ЛЕЧЕНИЕ ХМЛ:

1. ТРАНСПЛАНТАЦИЯ АЛОГЕННОГО КОСТНОГО МОЗГА (В ХРОН. СТАДИИ)
2. ПРЕПАРАТЫ ИНТЕРФЕРОНА-АЛЬФА (В ХРОН. СТАДИИ).
3. ХИМИОТЕРАПИЯ
 - -ГИДРОКСИМОЧЕВИНА
 - -МИЕЛОСАН (МИДЕРАН,БУСУЛЬФАН) ПРИ РЕЗИСТЕНТНОСТИ К ГИДРОКСИМОЧЕВИНЕ
 - -МАЛЫЕ ДОЗЫ АРА-С (ПРИ РЕЗИСТЕНТНОСТИ К ТЕРАПИИ), В ПРОГРЕССИРУЮЩУЮ СТАДИЮ ВЫСОКИЕ ДОЗЫ.
4. ПОЛИХИМИОТЕРАПИЯ (КОМБИНАЦИЯ АНТРАЦИКЛИНОВЫХ АНТИБИОТИКОВ И ПИТОЗИН-АРАБИНОЗИДА) - 5+2 И 7+3. ПРИ БЛАСТНОМ КРИЗЕ, ПРОТОКОЛ ВРП ПРИ ЛИМФОБЛАСТНОМ КРИЗЕ.
5. СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ.

ХРОНИЧЕСКИЙ ЛИМФОЛЕЙКОЗ (ХЛЛ)



Определение

ХРОНИЧЕСКИЙ ЛИМФОЛЕЙКОЗ (ХЛЛ) - ЗЛОКАЧЕСТВЕННОЕ ОПУХОЛЕВОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ ЛИМФАТИЧЕСКОЙ ТКАНИ С ОБЯЗАТЕЛЬНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ КОСТНОГО МОЗГА (ХРОНИЧЕСКИЙ ЛЕЙКОЗ), ПРИ КОТОРОМ СУБСТРАТ ОПУХОЛИ ПРЕДСТАВЛЕН ЗРЕЛЫМИ ЛИМФОЦИТАМИ

КЛАССИФИКАЦИЯ ПО СТАДИЯМ (RAI ,1975)

- 0 - ТОЛЬКО ЛИМФОЦИТОЗ В ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ И /ИЛИ В КОСТНОМ МОЗГЕ
- 1 - ЛИМФОЦИТОЗ И УВЕЛИЧЕНИЕ ЛИМФОУЗЛОВ
- 2 - ЛИМФОЦИТОЗ И ГЕПАТОСПЛЕНОМЕГАЛИЯ
- 3 - ЛИМФОЦИТОЗ И АНЕМИЯ (НВ МЕНЕЕ 100Г/Л)
- 4 - ЛИМФОЦИТОЗ И ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ

КЛАССИФИКАЦИЯ ПО СТАДИЯМ (В1NET)

- **СТАДИЯ А** - ЛИМФОЦИТОЗ БЕЗ АНЕМИИ И ТРОМБОЦИТОПЕНИИ, ЛИМФОАДЕНОПАТИЯ МЕНЕЕ ЧЕМ 3-Х РЕГИОНОВ. (СООТВЕТСТВУЕТ 0,1,2 СТАДИИ ПО РЕЙ)
 - **СТАДИЯ В** - ЛИМФОЦИТОЗ БЕЗ АНЕМИИ И ТРОМБОЦИТОПЕНИИ И С ЛИМФОАДЕНОПАТИЕЙ БОЛЕЕ ЧЕМ 3-Х РЕГИОНОВ. (СООТВЕТСТВУЕТ 1,2 СТАДИИ ПО РЕЙ)
 - **СТАДИЯ С** - ЛИМФОЦИТОЗ С АНЕМИЕЙ,ТРОМБОЦИТОПЕНИЕЙ, ЛИМФОАДЕНОПАТИЕЙ (СООТВЕТСТВУЕТ 3,4 СТАДИИ ПО РЕЙ)
- ПО РЕКОМЕНДАЦИЯМ МЕЖДУНАРОДНОЙ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ ПО ХЛЛ РЕКОМЕНДУЕТ ПРИМЕНЯТЬ ОБЪЕДИНЕННУЮ КЛАССИФИКАЦИЮ ПО РЕЙ И В1NET: А(0), А(1), А(2), В(1), В(2), С(3), С(4).

КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

В НАЧАЛЬНУЮ СТАДИЮ ЗАБОЛЕАНИЯ ЖАЛОБ ПРАКТИЧЕСКИ НЕТ И ЗАБОЛЕВАНИЕ ВЫЯВЛЯЕТСЯ ПРИ СЛУЧАЙНОМ АНАЛИЗЕ КРОВИ.

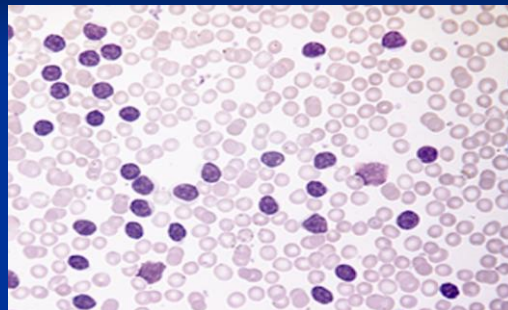
- 1.ИНТОКСИКАЦИЯ.
- 2.ЛИМФОАДЕНОПАТИЯ
- 3.ГЕПАТОСПЛЕНОМЕГАЛИЯ.
- 4.ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ
- 5.АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ.
- 6.ИНФЕКЦИИ

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА ХЛЛ

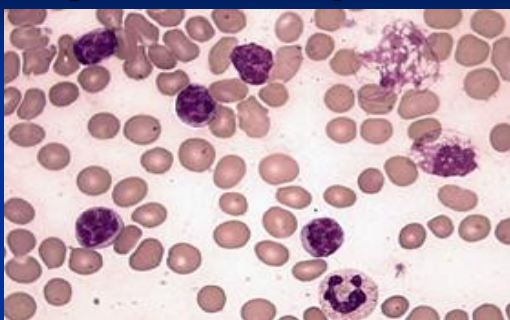
- В НАЧАЛЬНУЮ СТАДИЮ ЗАБОЛЕВАНИЯ - УМЕРЕННЫЙ ЛЕЙКОЦИТОЗ ДО $20-40 \times 10^9$ /Л, ЛИМФОЦИТОЗ БОЛЕЕ 10×10^9 /Л (40-50%), ТЕНИ БОТКИНА-ГУМПБРЕХТА.



Хронический лимфолейкоз



Хронический лимфолейкоз



В ПРОГРЕССИРУЮЩУЮ СТАДИЮ

- ОТМЕЧАЕТСЯ УВЕЛИЧЕНИЕ ЛЕЙКОЦИТОЗА ОТ 50×10^9 /Л ДО $800-900 \times 10^9$ /Л, ЛИМФОЦИТОЗ 60-90% ПРИ НАЛИЧИИ И РАННИХ ФОРМ ЛИМФОРОСТКА (ЛИМФОБЛАСТЫ, ПРОЛИМФОЦИТЫ), АНЕМИЯ, ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ, НО В КОСТНОМ МОЗГЕ КОЛИЧЕСТВО БЛАСТОВ НЕ БОЛЕЕ 30%.

ПРИ БЛАСТНОМ КРИЗЕ

- БЛАСТЫ В КОСТНОМ МОЗГЕ СОСТАВЛЯЮТ БОЛЕЕ 30%.



ПРИМЕР КЛИНИЧЕСКОГО АНАЛИЗА КРОВИ БОЛЬНОГО ХЛЛ

ГЕМОГЛОБИН – 85 Г/Л
 ЭРИТРОЦИТЫ – 3.1×10^{12} /Л
 ЛЕЙКОЦИТЫ – 78×10^9 /Л

- СЕГМЕНТОЯДЕРНЫЕ – 17%
- ПАЛОЧКОЯДЕРНЫЕ – 2%
- ЭОЗИНОФИЛЫ – 1%
- БАЗОФИЛЫ – 0%
- ЛИМФОЦИТЫ – 72%
- ПРОЛИМФОЦИТЫ – 5%
- ЛИМФОБЛАСТЫ – 3%

ТРОМБОЦИТЫ – 96×10^9 /Л
 СОЭ – 32 ММ/Ч



ЛЕЧЕНИЕ ХЛЛ

- В СТАДИИ 0 ТОЛЬКО НАБЛЮДЕНИЕ.



В СТАДИИ 1 - ПРИ ПРИЗНАКАХ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ ПРОЦЕССА МОНОХИМИОТЕРАПИЯ (ХЛОРАМБУЦИЛ, ХЛОРБУТИН, ЦИКЛОФОСФАМИД) С/ИЛИ БЕЗ КОРТИКОСТЕРОИДОВ.
ФЛЮДАРАБИН (АНАЛОГ ПУРИНОВ).

В СТАДИИ 2 - СМ. ЛЕЧЕНИЕ СТ.1 + ВИНКРИСТИН И ПРЕДНИЗОЛОН.

В СТАДИИ 3,4- ХЛОРАМБУЦИЛ(ХЛОРБУТИН И ДР.) + ПРЕДНИЗОЛОН, ФЛУДАРАБИН, ВОЗМОЖНА ПОЛИХИМИОТЕРАПИЯ (СVP, СНОР).
СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ.