



□ Жедел лейкоздар – жетілмеген бласттық қантүзу жасушаларының қалыпты сүйек миының орнын басып алуымен сипатталатын лейкоздың тез өрістейтін түрі.

Эпидемиологиясы.



- Гемобластоздар салыстырмалы түрде сиректеу кездеседі, 100000 тұрғынға шаққанда 10 кездесуді құрайтын аурушаңдық. Онкологиялық аурулар арасында гемобластоздар 6- 7% құрайды. Жіті лейкоз 10000 тұрғын арасында 5 адамда кездеседі де, аурушаңдықтың 2 типі байқалады: 3-4 жыл және 60-69 жас арасы.
- Жіті лейкоздың миелоидты түрлері ересектерде басым кездесе, ал лимфобластты түрлері – балаларда жиі кездеседі.

Жіктемесі

лимфобласттық

лимфобласттық
емес

Лимфобластты жедел
лейкоздардың 15% құрайды.

ісіктік процесс
миелоидтық өсіндінің
бласттық
жасушаларынан
дамиды

Оның ісіктік субстраты —
лимфобласт.

Жіті лимфобластты емес лейкоздар варианттары

M1 – жіті миелобластты лейкоз

M2 – жартылай жетілуі бар жіті миелобластты лейкоз

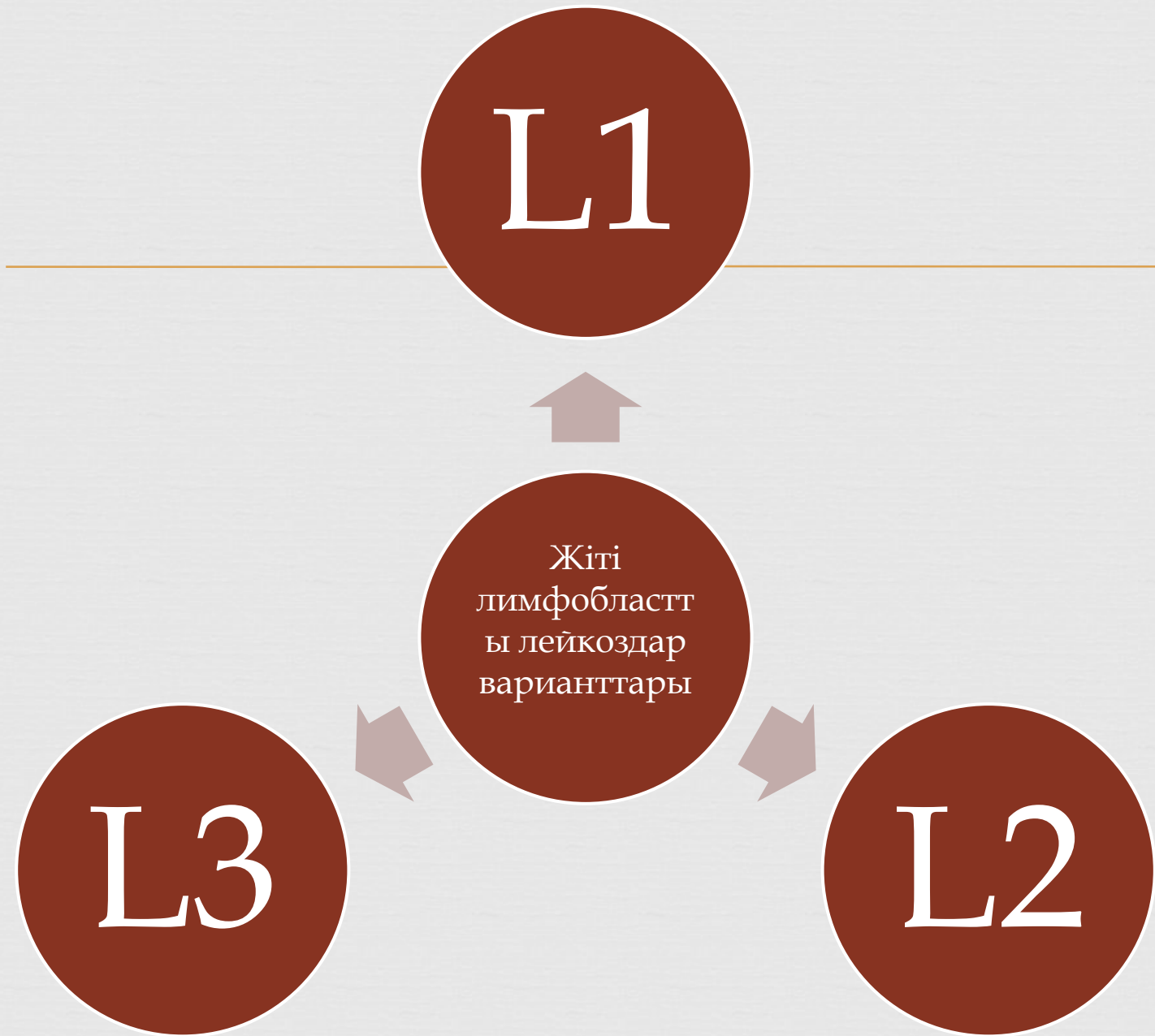
M3 – жіті промиелоцитарлы лейкоз

M4 – жіті миеломонобластты лейкоз

M5 – жіті монобластты лейкоз

M7 – жіті мегакариобластты лейкоз

M0 – жіті ерте дамыған миелобластты лейкоз



Ісіктік жасушалардың морфологиялық,
цитохимиялық, иммунологиялық ерекшеліктеріне
қарай жедел лейкоздардың әр тобында келесі
түрлерін айырады:

1. Жедел лимфобласттық лейкоз (ЖЛЛ):
 - а) жалпы түрі ("не Т, не В емес" түрі) - ЖЛЛ-дың 70% құрайтын); ә) Т түрі - 25%; б) В түрі - 3-5% .
1. Жедел миелобласттық лейкоз (ЖМЛ) - (60%).
2. Жедел миеломонобласттық лейкоз (ЖММЛ) - (20%).
3. Жедел монобласттық лейкоз (ЖМнЛ) – (3-7%).
4. Жедел промиелоцитарлық лейкоз (ЖПрЛ) - (2-5%).
5. Жедел эритромиелоз (ЖЭМ) - (2-5%).
6. Жедел дифференцияланбаған лейкоз (ЖДЛ) – (жасушаның түрі анықталуға келмейтін) - (2-3%).

□ Жіті лейкоз ағымының кезеңдері:

□ 1 кезең – аурудың дебюті немесе манифестациясы

□ 2 кезең – ремиссия



□ 3 кезең – рецидивтері

□ 4 терминальді

Этиологиясы.



- Этиологиясы белгісіз. Рисктік факторлары:
- Генетикалық аурулар: туа біткен агранулоцитоз, Дауна синдромы, Фанкони анемиясы, Клайнфельтер синдромы, т.б.
- Иондаушы радиация жоғарғы дозаларда (атом бомбасы, Чернобыль АЭС апаты)
- Химиялық әсерлер (бензинмен, бензолмен ұзақ қатынаста болу)
- Вирустық инфекция (адамның Т-клеткалық ретровирусы HTLV-1)
- Шылым шегу
- Химиотерапия алу.

Патогенезі.




- Лейкоздардың клонды теориясы, мутацияға ұшыраған бір гемопозддік клетка сүйек кемігінде онкоөсінділік қатардың (клонның) дамуына себепкер болады. Лейкозды клеткаларға колония түзу қабілетінің төмендеуі, пролиферация мен ажыратылу қабілеттерінің асинхронизмі тән болады. Бластты клеткаларда қадағалаусыз үдемелі пролиферация (бөлініп көбею) қабілеті пайда болады да, ал ажыратылу қабілеті толық не жартылай жоғалады. Митотоксикоз циклінің ұзаруы, апоптоз қабілетінің тежелуінен бластты клеткалар өмірінің ұзаруы дамиды.
- Бластты клеткалардың жалпы массасы 1 кг жеткенде лейкоздың клиникалық көрінісі айқындала бастайды. Бластты клеткаларға микросомалық қоршаулардың қажеттігі болмайды, гемопоздді реттеуді қадағалауынан шығып кетеді де, басқа ағзаларда (тері, бүйрек, ми қабықтары, т.б.) метастаздар беру қабілеті дамиды. Өсінділік прогрессия заңына сәйкес уақыт өткен сайын дерттік клондар саны арта түседі де, олардың қатерлілік қасиеті арта түседі. Өсінділік клеткаларда әртүрлі хромосомалық аберрациялар (транслокациялар, делециялар, инверсиялар) болады, олар ремиссия кездерінде жоғалады да қайта шабуылдаған кездері қайта пайда болады. Қатерлі ағымдағы клеткалар қалыпты гемопозддік клеткаларды, қалыпты клеткалардың аналықтары фракцияларын біртіндеп азайтады да, сондықтан өздеріне ғана тән клиникалық көріністер беретін анемия, гранулоцитопения, моноцитопения мен тромбоцитопения дамиды.

КЛИНИКАЛЫҚ СИНДРОМДАРЫ:



- Интоксикациялық (қызба, әлсіздік, т.б.)
- Пролиферациялық (гепато-спленомегалия, лимфоденопатия, терідегі лейкемидтер)
- Анемия
- Геморрагия
- Нейролейкоз с/мы
- Инфекциялық асқынулар с/мы

- Жіті лейкоздың айқындалуы кезінде қызба, өңінің бозаруы, бас ауыруы мен бас айналуы, геморрагиялық көріністер (мұрыннан, жатырдан, асқазан-ішектен қан кетулер, терідегі геморрагиялар) болуы мүмкін. Гепатомегалия мен спленомегалия әлсіз білінеді. Айқын лимфоаденопатия ересектердегі жіті лейкозға тән бола қоймайды және ол балалардағы жіті лейкозда жиірек кездеседі. Ауыз қуысы мен миндалиндердегі жаралы-некрозды өзгерістер, гипертрофиялық гингивиттер науқас адамдадың 30% кездеседі.
- Дене температура қалыпты, субфебрильді не фебрильді болуы мүмкін. Гипертермияның себептеріне екіншілік инфекцияның қосылуымен (бактериялық, вирустық не грибоктық), сонымен қатар бластты клеткалардың пирогенді заттарды бөлуімен де түсіндіріледі.
- Науқас адамда өңінің бозаруы, терідегі геморрагиялар, кейде лейкемидтер анықталады: тері деңгейінен биіктеу қошқылданып-көгерген дөңгелек пішінді түзілістер. Лимфотүйіндерінің ұлғаюлары мен гепато-спленомегалия кейде анықталады. Нейролейкоз дамыса ОЖЖ мен ми қабықтарының зақымдану белгілері байқалады: бас ауыруы, жүрегінің айнуы, құсу, бейберекеттік, оң нәтижелі Керинг симптомы, желке бұлшықеттерінің қатаюы, нервтер функциясының бұзылулары мен парездер анықталады. Неврологиялық көрініс кейде геморрагиялық синдромның белгісі ретінде геморрагиялық инсульттің дамуынан да болады.
- Геморрагиялық синдром әсіресе жіті промиелоцитарлы лейкозға өте тән.
- Әрқилы инфекциялық асқынулар лейкозда дамитын иммунодефицитпен байланысты және ол ошақты инфекциядан ауыр ағымды инфекцияға (пневмонии, сепсис) дейінгі аралықтағы көрініс беруі мүмкін.



Жіті лейкоздың рецидиві (қайталануы) – дегеніміз сүйек кемігінде бластты клеткалар мөлшерінің 10% артуы немесе сүйек кемігінен тыс зақымдануларының болуымен сипатталады.

Толық клиникалық-лабораторлық ремиссия дегеніміз клиникалық симптоматикасының айқындылығы жоқ, сүйек кемігінде гемопоэздің басқа өсінділік қатарларының қалыпты болуымен қатар бластты клеткалар мөлшері 5% аспайтын және қан түзілуінің экстрамодулярлық ошақтарының болмауымен сипатталады.

ДИАГНОСТИКАСЫ:

- ҚЖА - әртүрлі қарқындылық дәрежесіндегі анемия, лейкоциттер саны қалыпты не азайған не артқан болуы мүмкін. Үнемі болмаса да, лейкоцитоздың және 30% артық бластты клеткалардың анықталуы жіті лейкозға тән деп саналады. Тромбоциттер саны қалыпты не азайған не артқан болуы ықтимал. Сүйек кемігінде немесе миелограммада – бластты клеткалардың 30% артуы (30% «шегі»), гранулоцитопоздың, эритроцитоз бен мегакарио-цитопоздың шектелулері анықталады.
- Жіті лейкоздың типтері мен типтен кіші түрлерін қосымша зерттеулер арқылы анықтайды.
- Цитохимиялық зерттеу:
 - Миелоидты қатардағы түрлеріне бластты клеткалардың миелопероксидазаға оң реакция беруі тән
 - Гликогенге ШИК-реакциясы миелоидты қатар клеткаларында диффузды сипатта, ал лимфоидты қатарда түйіршекті сипатта жүреді
 - Реакция на альфанафтилэкстеразаға реакция моноцитарлы қатардағы клеткаларда ғана оң нәтижелі болады
- Цитогенетикалық зерттеулер жіті лейкоз кезіндегі әртүрлі хромосомалық аномалияларды анықтайды.
- Иммунологиялық фенотиптеу қажет кезде жіті лейкоз түрлерін анықтау үшін қолданылады, моноклонды антиденелер көмегімен гемопоздті клеткалардың беткейлері мен цитоплазмаларында спецификалық антигендер (топтасқан кластерлер) анықталады.

Емі.

Жіті лейкоз емінің мақсаты – онкоөсінділік клеткалардың эрадикациясы мен қалыпты гемопоздді қалпына келтіру. Жіті лейкозға күдіктің болуы гематолог дәрігердің кеңесі мен арнайы стационарға жатқызу қажеттілігі туындайды.

Жіті лейкоз емінің негізгі түрлері:

· **Химиотерапия**

· **Сәулемен емдеу**

· **Сүйек кемігі мен бағаналы клеткалар трансплантациясы**

· **Асқынуларының алдын алу мен емдеу**

· **Көмекші емдер**

Гигиеналық және эпидемияға қарсы жалпылай тәртіп пен шараларды қолдану. Негізгі емі – полихимиотерапия. Емінің әртүрлі кестелері мен тіркемелері (стандарттары) бар. Емінің негізгі этаптары:

1. ремиссия индукциясы

2. ремиссия консолидациясы

3. нейрорлейкемияның алдын алу

4. ремиссиядағы ем мен постиндукциялық терапия

Ремиссия кезінде реиндукцияның тұрақты төменгі дозалық кестесі қолданылады. Лейкозға қарсы дәрілердің негізгі топтары:

- 1. глюкокортикостероидтар
- 2. антиметаболиттер: 6-меркаптопурин, 6-тиогуанин, метотрекстат – циклоспецификалық, нәтижелілігі метаболиттер мен нуклеин қышқылының туындыларынан кем болмайды.
- 3. цитозин – арабинозид (цитозар) – антикистаболит, ДНК синтезін тежейді, циклге тәуелді.
- 4. өсімдік алкалоидтары, антимитоздық заттар – винкристин, винбластин – циклге тәуелді емес
- 5. алкилрлеуші заттар – циклофосфан – циклге тәуелді емес
- 6. нитромочевина туындылары – циклге тәуелді, лейкоз клеткалары өсуін тежейді
- 7. онкоәсіндіге қарсы антибиотиктер (даунорубиун, рубиномицин, адреномицин) – ДНК мен РНК синтездерін тежеу арқылы лейкоз клеткалары өсуін тежейді.
- 8. ферменттер (L-аспирагиназа, этапозид)
- 9. анракиноиндар (митоксантрон, амсакрин) – фазаға тәуелді емес.