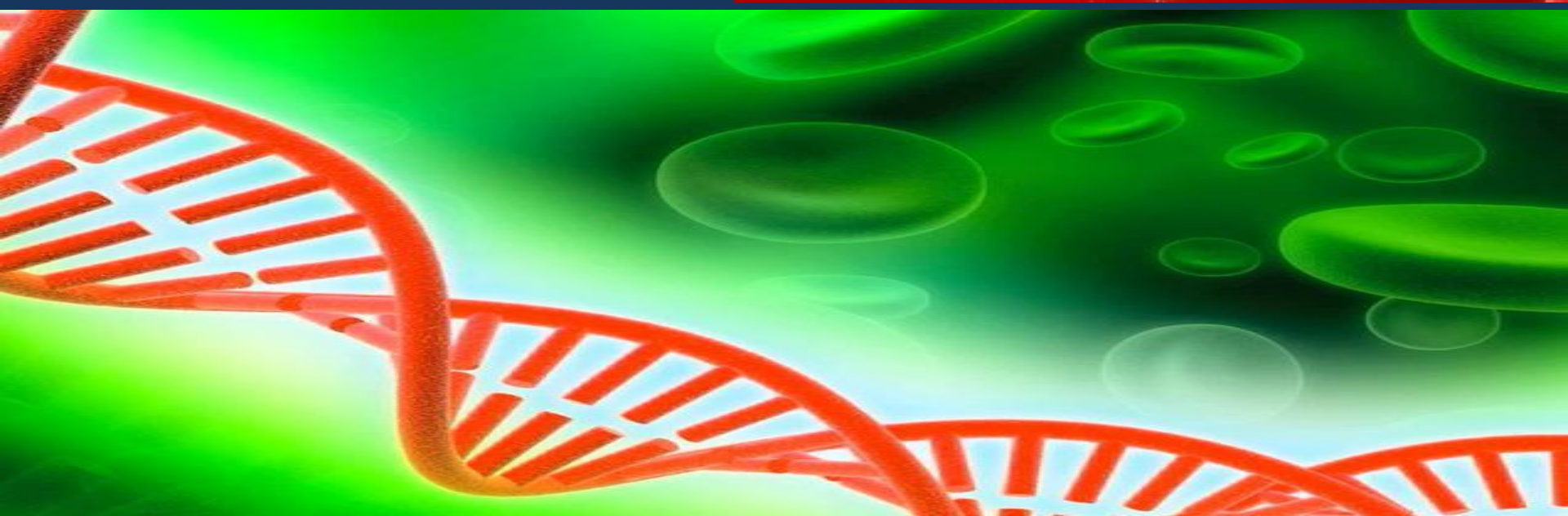
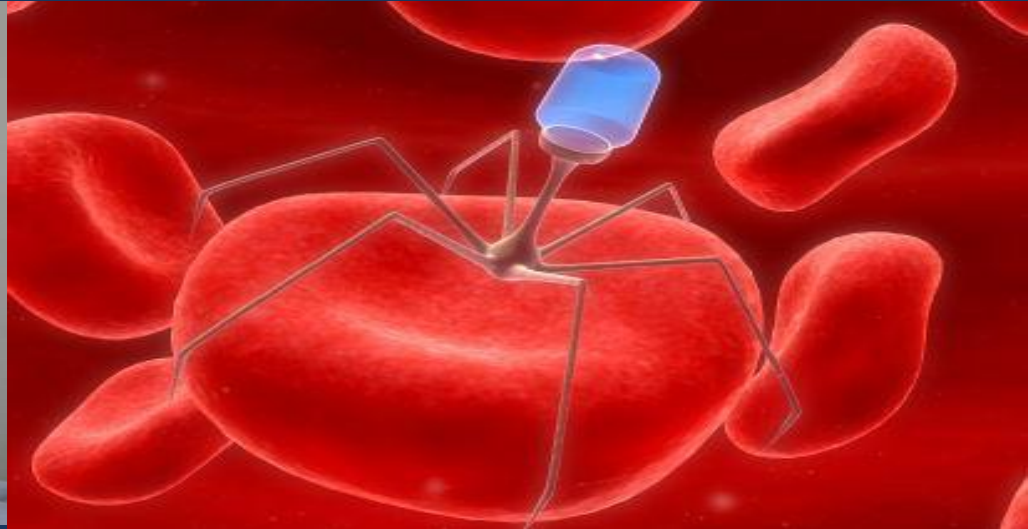
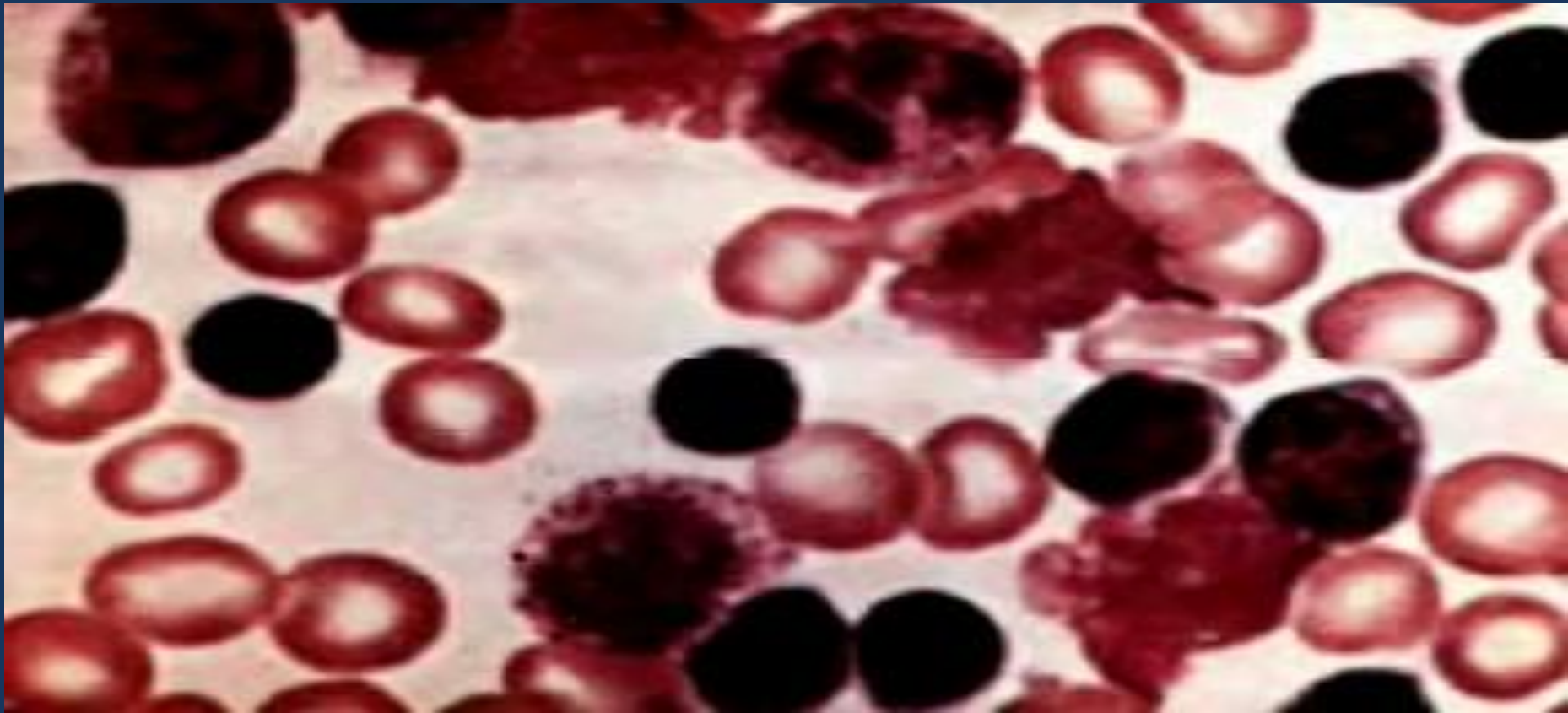


# лимфолейкоз



Созылмалы лимфолейкоз-лимфа бездерінде, сүйек миында, талақта, бауыр және басқа ағзаларда лимфоидты ұлпалардың дамуын созылмалы лимфалейкоз деп атайды.



# СОЗЫЛМАЛЫ ЛИМФОЛЕЙКОЗ ЖІКТЕМЕСІ:

- 0 Кезең . Шеткері қанда лимфоцитоз  $15 \times 10^9/\text{л}$ , сүйек кемігінде  $>40\%$ .
- I Кезең. 0 кезеңімен қатар лимфа түйіндерінің ұлғаюы.
- II Кезең. 0 кезеңмен қатар, лимфа түйіндерінің ұлғаюынсыз, гепато- және спленомегалия.
- III Кезең. анемия (гемоглобин  $110 \text{ г/л аз}$ ).
- IV Кезең. тромбопения (тромбоциттер  $100 \times 10^9/\text{л аз}$ ).

- А – шеткері қанда лимфоцитоз  $4 \times 10^9$ /л көп, қызыл сүйек кемігінде- 40% көп.
- НЬ 100 г/л, тромбоциттер  $100,0 \times 10^9$ /л көп; үрдістің лимфа түйіндерінің екі аймағына дейін жайылуы (мойын, қолтық асты, шап, бауыр, бүйрек).
- В – НЬ 100 г/л көп, тромбоциттер  $100 \times 10^9$ /л көп, үрдістің лимфа түйіндерінің үш аймақтан көбіне таралуы;
- С — НЬ 100 г/л аз және тромбоциттер  $100,0 \times 10^9$ /л аз, лимфа түйіндерінің аймағына байланыссыз.

# ЭТИОЛОГИЯСЫ

Генетикалық фактор  
вирустық инфекциялар

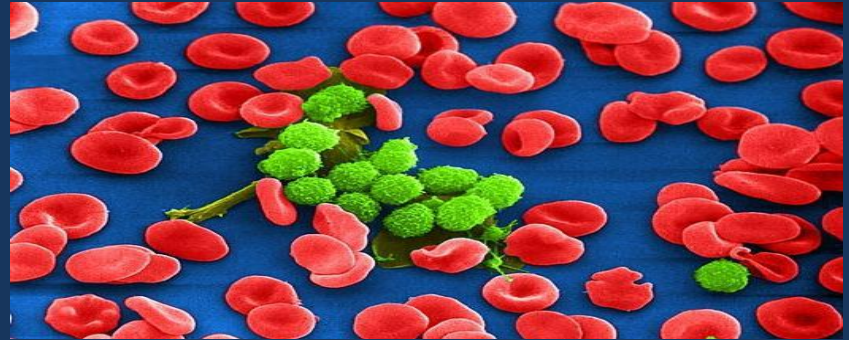
Кәсіби фактор

Радиация

Ренген сәулелері

# Клиникасы

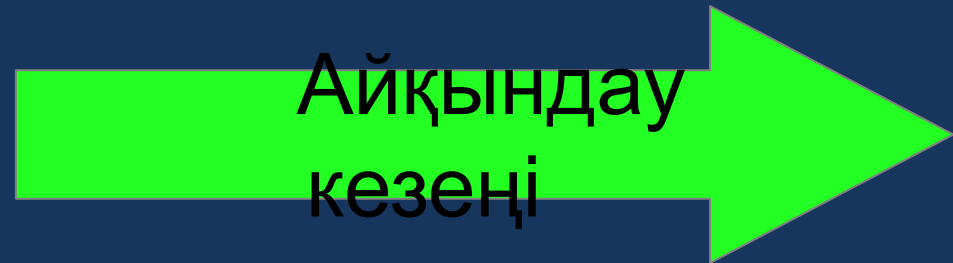
- 1.Әлсіздік
- 2.тез шаршау
- 3.көңіл күй өзгеруі.
- 4.тершеңдік
5. қабырға астылық ауырсыну
- 6.дене температурасы жоғарлауы
- 7.перифериялық лимфа бездерінің ұлғаюы  
2-3см(қолтық астындағы,құлақ,  
шатаралығында)
- 8.қызыл тіс еттерінің қансырауы.
- 9.Ентігу, демікпе
- 10.терінің құрғап қышуы және қызаруы.
- 11.Бас айналу.



# Клиникалық көрністері

- Қатерсіз
- Үдемелі
- Көкбауырлық
- Абдеменальдық
- Ісіктік
- Сүйек милық
- Пролимфоцитарлық
- СЛЛ-ның қатерсіз және үдемелі түрлерін қосып, қатерсіз және үдемелі ағымдағы типтік формасына біріктіреді.

# Клиникалық көрінісіне, Ағымына қарай 3 кезеңін ажыратамыз





## Бастапқы кезең

✓ Бастапқы кезеңде науқас әдетте шағым айтпайды.

- Өлсіздікке
- Тершеңдікке
- Жиі суықтануына

Қарағанда –ноқат не лобия өлшеміне дейін ұлғайған лимфа бездер.1.мойын,2.қолтық асты,3. басқа топтардың лимфа түйіндері.Сипалағанда қамыр тәрізді жұмсақ эластикалық ауырсынбайды бір-бірімен және терімен жабыспайды,Лейкоцитоз жоғарлауы баяу 2-3 жыл жүреді.

## Айқындау кезеңі

- ✓ Клиникалық көріністер айқын байқалады.
- ✓ Әліздік күшеюіне
- ✓ Жұмысқа деген қабілетінің төмендеуіне
- ✓ Азуына
- ✓ Дене темп жоғары болуына
- ✓ Түнгі уақытта терлеуіне
- ✓ Лимфа түйіндерінің үлкеюіне

Қарағанда

Лимфаденопатия байқалады.

Барлық лимфа түйіндерінің ұлғаюы анықталады. Олардың консистенциясы қамыр тәрізді, бір-бірімен және терімен жабыспаған. Өлшемдері ноқаттан тауық жұмыртқасына дейін.

Пальпация - үлкейген көк бауыр қатты, беткейі тегіс болады.



## СОҢҒЫ КЕЗЕҢІ

Науқастардың жалпы жағдайы  
үдемелі нашарлап,  
жүдеу,  
айқын улану

Тәбеттің жоғалуы

Дене темп жоғарлауы

Қызба бактерияльды ауруларға да байл. Ең қауіптісі бүйрек жетіспеушілігі.

Бүйрек тіндерінің лейкоздық жасушалармен инфельтрациясы олигоанурияның дамуымен қанда несепнәрі креатининнің жоғ байқалады. бас ми қабаттарының жас лимфациттерімен инфельтрациясы салдарынан нейролекемия дамиды.

Құсу, параличтер, парездер, менингальды синдром дамиды.

Анемия, тромбоцитопания, геморрагиялық синдром терідегі қанталаулармен мұрын асқазан ішек жолдарынан қан кетулер байқалады.

# ***Рихтер синдромы***

**Рихтер синдромына деп-ірі В-лимфоциттен тұратын жайылмалы агрессивті ірі жасушалы иммунобласты лимфомаға өтуін айтады. ОЖЖ-ң патологиялық үрдіске қосылуына байл неврологиялық симптомдар көрінеді. Рихтер синдромына өту диагнозы лимфа түйіннің биопсиясымен дәлелденеді.**

**Лимфа түйіндері үдемелі ұлғайып, тас сияқты қатайып көрші тіндерді лимфа жолдарын басып ауырсынумен ісінуді туындатады.**

**Ретроперитонеальды лимфаденопатия дамиды.**

**Дене қызуы жоғ**

**Жүдеу**

**Гепатомегалия**

**Үлкен спленомегалия**

**Қан сарысуында ЛДГ мен моноклондық гаммапатия деңг жоғ.**

## Пролимфоцитарлы лейкозға өтуі

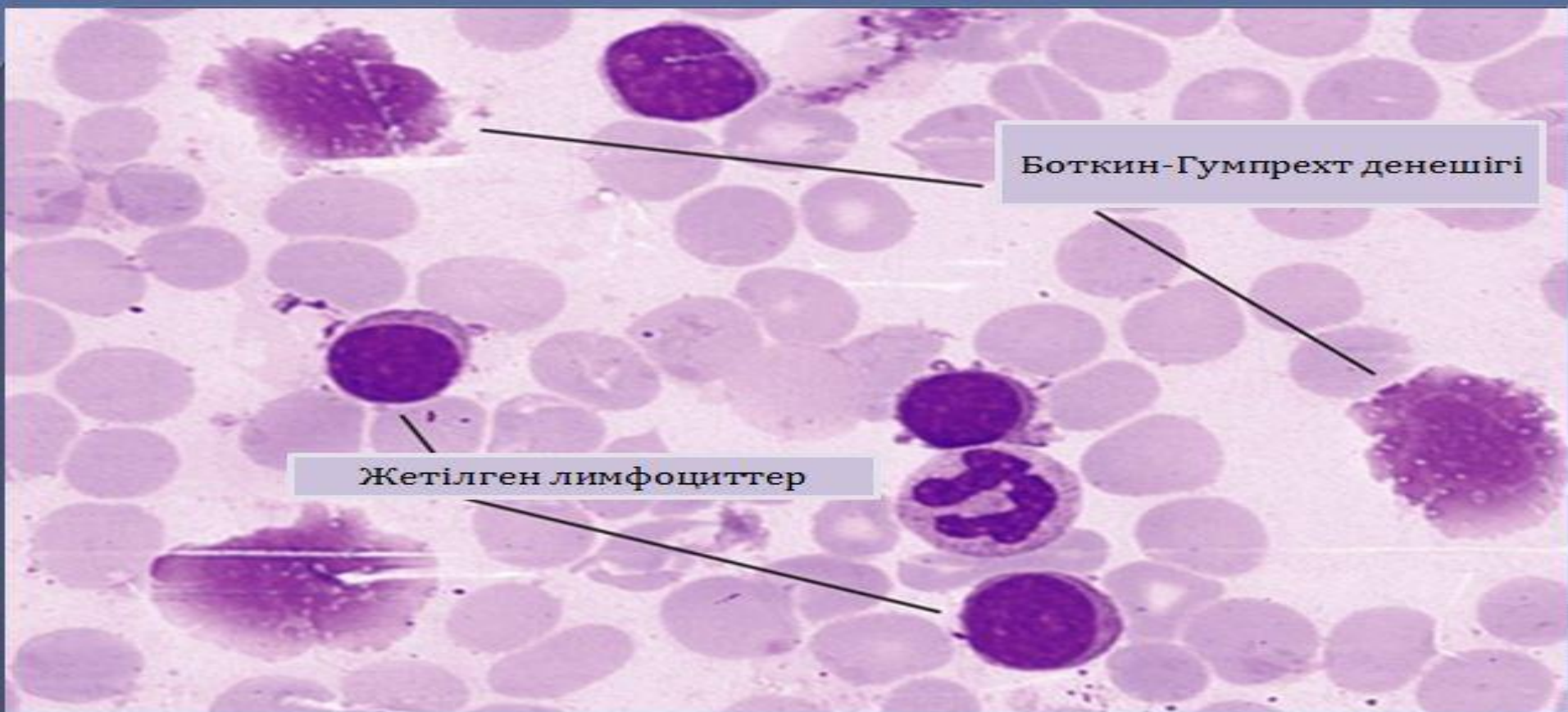
- В-жасушалы СЛЛ-кезінде 15% науқастарда лейкоздық жасуша популяциясы арасында ұсақ лимфоциттер мен пролимфоциттер табылады. Клиникасы СЛЛ-ға ұқсас бірақ ол үлкен спеномегалиямен ерекшеленеді. СЛЛ-ң пролимфоцитарлы лейкозға өтуі химиотерапияға бағынбауына өмір сүру ұзақтығының қысқаруына әкеліп соғады.



# Зерттеу әдістері



- СЛЛ кезіндегі жалпы қан анализі және микроскопия; Лейкоцитоз, абсолютті лимфоцитоз. лимфоциттер саны  $5 \cdot 10^9/\text{л}$  мүмкін жоғары,  $600 \cdot 10^9/\text{л}$  жетеді. Лимфоциттер кішкентай, дөңгелек пішінді, цитоплазмасы жіңішке, әлсіз базофильді, ядросы дөңгелек, ірі хроматин. Тән белгілер — Боткин—Гумпрехт көлеңкесі. Нормоцитарлы, нормохромды анемия. ретикулоцитоз. Тромбоцитопения



- Сүйек миының пункциясы. Сүйек миының тотальды лимфатикалық метаплазиясына дейін лимфоцитоз, аутоиммунды гемолиз кезінде — қызыл өсудің шекарасының кеңеюі, сирек — парциальды қызыл-жасушалы аплазия (сүйек миы).



# Созылмалы лимфолейкозға хромосоман ың бірнеше бұзылыстары тән

- Қысқа иықты 17 хромосоманың делециясы (жоғалу) . Осыдан ісіктің дамуына бөгет жасайтын p53 ген жоғалады. Қысқа иықты 17 хромосоманың (делеция 17p) делециясы қауіпті болып есептеледі. Ұзын иықты 11 хромосоманың делециясы (делеция 11q). Бұл бұзылыс та қолайсыз болып есептеледі. □ Қосымша 12 хромосоманың пайда болуы (трисомия 12). Бұл бұзылыс тың қолайсыздық мәні жоқ. □ Ұзын иықты 13 хромосоманың жоғалуы (делеция 13q). 13q делециясы қолайсыз болжамды біолдіреді. Көптеген науқастарда 13q жоғалуы созылмалы лимфолейкозда өте баяу дамиды, жыл бойы емді қажет етпейді.

- **Иммунофенотипиялық маркерлер.** □  
CD38, қарапайым түрде, ағынды цитометрия әдісімен анықталады. Әдістің мақсаты СЛЛ жасушаларында CD38 деңгейін анықтау болып табылады, деңгейі аз қолайлы болжам. □ ZAP-70 – жаңа маркер, ағынды цитофлуориметрия көмегімен анықталады. ZAP-70 төмен деңгейі аурудың жеңіл ағымын көрсетеді. Жоғарғы деңгейі әдетте лимфолейкоздың белсенді ағымында

- Қанның, зәрдің иммунохимиялық талдауы. Ig барлық кластарының құрамы жиі төмен болады. Кейбір жағдайларда моноклональды иммуноглобулин секрециясы, жиі IgM, зәрде Бенс-Джонс ақуызы анықталады сілтеме міндетті

# Серологиялық зерттеу.

- Аутоиммунды гемолиз кезінде — эритроциттерде антиэритроцитарлы IgG анықталады. Аутоиммунды тромбоцитопения кезінде — антитромбоцитарлы АД анықталады. □ ELISA (ағыл. enzyme-linked immunosorbent assay — энзим-байланыстыратын иммуносорбентті талдау Бұл тесттің негізі энзиммен байланысты, антиген немесе антидене кешені және тұрақты топырақпен байланысқан антиген немесе антиденені қолдану) (сілтілі фосфатаза немесе глюкоза

**A**

**B**

**C**

**D**



- Сэндвич»-ELISA иммобилизденген антиденені қолдануы :
- А- антигеннің фиксирленген антиденемен байланысы; В – энзиммен байланысқан, өзіндік антигенге қарсы бағытталған басқа антиденемен байланысы; С- антиген детектирлеуі жүретін реакция; D- басқа антигендерге байланыстың жеткіліксіздігі.
- **Ультрадыбысты зерттеу** – □ Бауыр, көкбауыр көлемінің ұлғаюы; □ Ағзалардың эхоқұрылымының күшеюі, көкбауырдың эхопозитивті кескіндемесі, билиарлы өзектің, бауыр ішілік тамырлардың қабырғасының қалыңдауы, фиброз ошағының пайда болуы; □ порталды жүйеніңкөктамырларының кеңеюі байқалады.

# Суъективті

- **Шағымдары:**
- **Негізгі шағымдары-** Қан кетулер
- Оң жақ, сол жақ қабырға астындағы ауырсыну.
- Буын, сүйектің ауырсынуы
- Дене температурасының жоғары болуы
- **Қосымша шағымдары-** Әлсіздік
- Бас ауру, бас айналу
- Құсу, лоқсу,
- Тәбетінің болмауы,
- Жұмысқа қабілетінің төмендеуі

# Объективті

**Жалпы қарау: жалпы жағдайы- ауыр, өте ауыр**

**Ес санасы-**

**Терісі-** бозарған,  
геморрагиялық бөртпелер,

**Пальпация** лимфа түйіндерін сипап сезу: иек асты, мойын, қолтық асты, бұғана үсті бұғана асты, локтевых, шат аралық, тізе асты.

Құрсақ қуысын сипап сезу Бауыр мен көк бауыр көлемін анықтау үшін:

Бауыр белге жату қалпында оң жақ қабырға астында сезілед. Көк бауыр – құрсақ қуысының сол жағында сезіледі.



УДЗ. Бауыр мен көкбауырдың ұлғаюын анықтайды.

**Пункция және биопсия.** Жұлын сұйықтығында лейкоциттер және бластты клеткаларды анықтайды.

Цитохимиялық зерттеу. Белгілі бір ферменттердің активтілігін анықтауға, лейкоздың басқа түрлерінен ажыратуға көмектеседі.

**Цитогенетикалық зерттеу.** Хромосомалық ауытқуларды анықтауға, миелолейкоз диагнозын қоюға көмектеседі.

Emi



# Слл-ң арнайы химиотерапиясы

- Глюкокортикоидтар. СЛЛ кезінде глюкокортикоидтармен монотерапия тек ауыр аутоиммунды асқынуларда тағайындалады, себебі ол бар иммуножетіспеушілікті күшейтеді және фатальды септикалық асқынулардың себебі болуы мүмкін. Алкилирлеуші химиотерапевттік заттар (мысалы, хлорамбуцил, циклофосфамид) үдемелі, ісікті және пролимфоцитарлы түрінде тағайындалады. Пурина аналогы(флударабин) — СЛЛ кезіндегі жоғары белсенді препарат, ауыр үдемелі және ісікті түрлеріндегі науқастарда ремиссияға әкеледі. Хлорамбуцил емі нәтижесіз болғанда тағайындалады. Препараттың айқын тиімділігі аутоиммунды феномендерде байқалады.

- Полихимиотерапевттік схема. Алкилпирлеуші заттарға төзімділік болғанда COP бағдарламасы бойынша препараттар комбинациясын тағайындайды: циклофосфамид, винкрестин, преднизолон. Басқа полихимиотерапевттік схема — CVP (винбластин винкрестинмен бірге), CNOP (COP + доксорубин). • Емнің жаңа әдістері: ритуксимаб немесе мабтер препараты (Rituximab, Rituxan, Mabthera) IgG қарпа түрі CD20 антигеніне химерлі гуманизирленген моноклональды антидене. Созылмалы лимфолейкоздың сәулелі терапиясы. СЛЛ кезіндегі спленэктомия. Спленэктомия — панцитопенияны тоқтатудағы негізгі әдістің бірі — аутоиммунды асқынуларда тағайындалады. СЛЛ-дың көкбауырлық түрінде таңдалатын әдіс. Инфекциялық асқыну және капсула түзуші флорамен шақырылатын ауыр инфекциялардың пайда болу мүмкіншілігінің жоғары болуына байланысты, алдын-ала антипневмококкты вакцинамен вакцинация жүргізу ұсынылған.

- Инфекцияның алдын-алу — лейкоциттер саны  $11 \cdot 10^9/\text{л}$  болса науқасты толық оңашалау қажет, қатаң санитарлы-дезинфекциялық тәртіп: антисептикалық заттармен (4-5 рет тәулігіне) жиі ылғалды тазалау, бір ретті құралдармен, медицина қызметкерінің стерильді киімімен палатаны желдету және кварцтау, мүмкіншілігінше боксты таза ауалы ламинарлы өзекпен кондиционирлеу. Дене қызуы жоғарлағанда клиникалық және бактериологиялық зерттеу және тез арада кең спектрлі антибиотикті ем жүргізу: цефалоспориндер, аминогликозидтер, жартылайсинтетикалық пенициллин, меропенем (меронем), имипенем+циластатин(тиенам). Дене қызуының екіншілік жоғарлауында, яғни антибиотикті емнен кейін, әдетте саңырауқұлаққа қарсы заттар тағайындалады (флуконазол, амфотерицин). Пневмоцисті пневмония кезінде ко-тримоксазол (бисептол)  $240 \text{ мг/кг}$  дозасында к/і, цитомегаловирусты инфекция кезінде — ганцикловир тағайындалады. Нейтропенияның емі және алдын-алуда гранулоцитарлы [филграстим (нейпоген)] және гранулоцитарлы-макрофагальды [ленограстим (граноцит)] колония ынталандырушы фактор препараттарын тағайындауға болады.