

Жіті лейкоздар

Орындаған: Пошанова Г.Е

Жоспар:

- “Жіті лейкоз” түсінігі, эпидемиологиясы
- Этиологиясы
- Патогенезі
- Клиникалық көрінісі
- Диагностикасы
- Емі, болжамы

Лейкоз- алғаш сүйек кемігінде орналасатын қан түзуші тіндердің жасушаларынан дамиды ісік. Ісікті жасушалар сүйек кемігінен шығатын әдеттегі жасушалар сияқты шеткі қанға оңай түседі

**Лейкозар Ісікті
клеткалардың
морфогистохимиялық
түрлеріне сәйкес**

**Жедел лейкозар.
Морфологиялық
субстраты- бластты
клеткалар (қанда 5%
жоғары)**

**Созылмалы лейкоздар.
Морфологиялық
субстраты-
Жетілуге таяу және
жетілген элементтер**

- Гемобластоздардың ішінде ЖЛ кездесу жиілігі бойынша 1 орын алады;
- ЖЛ ауыру жылыныа 5/100000 адам;
- 75 % егде жастағыларда кездесіді, жиі миелоидты түрі;
- Цитостатикалық препараттармен емдеу программасы пайда болғанға дейін ЖЛ тез арада өрістейтін және 2,5-3 ай аралықта фатальды аяқталатын болған

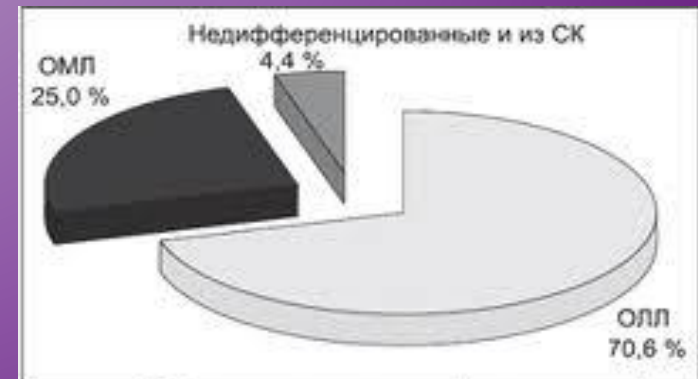
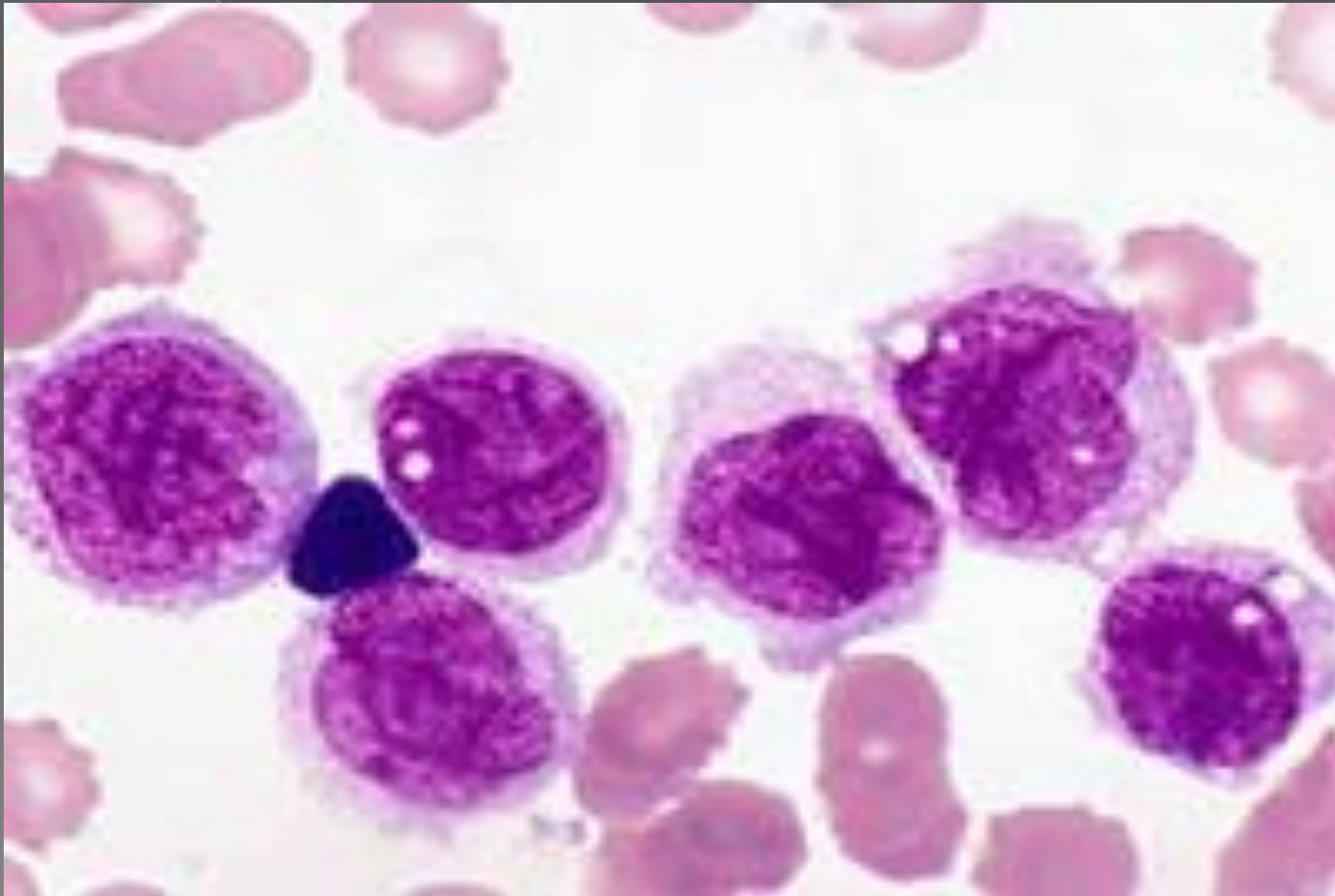
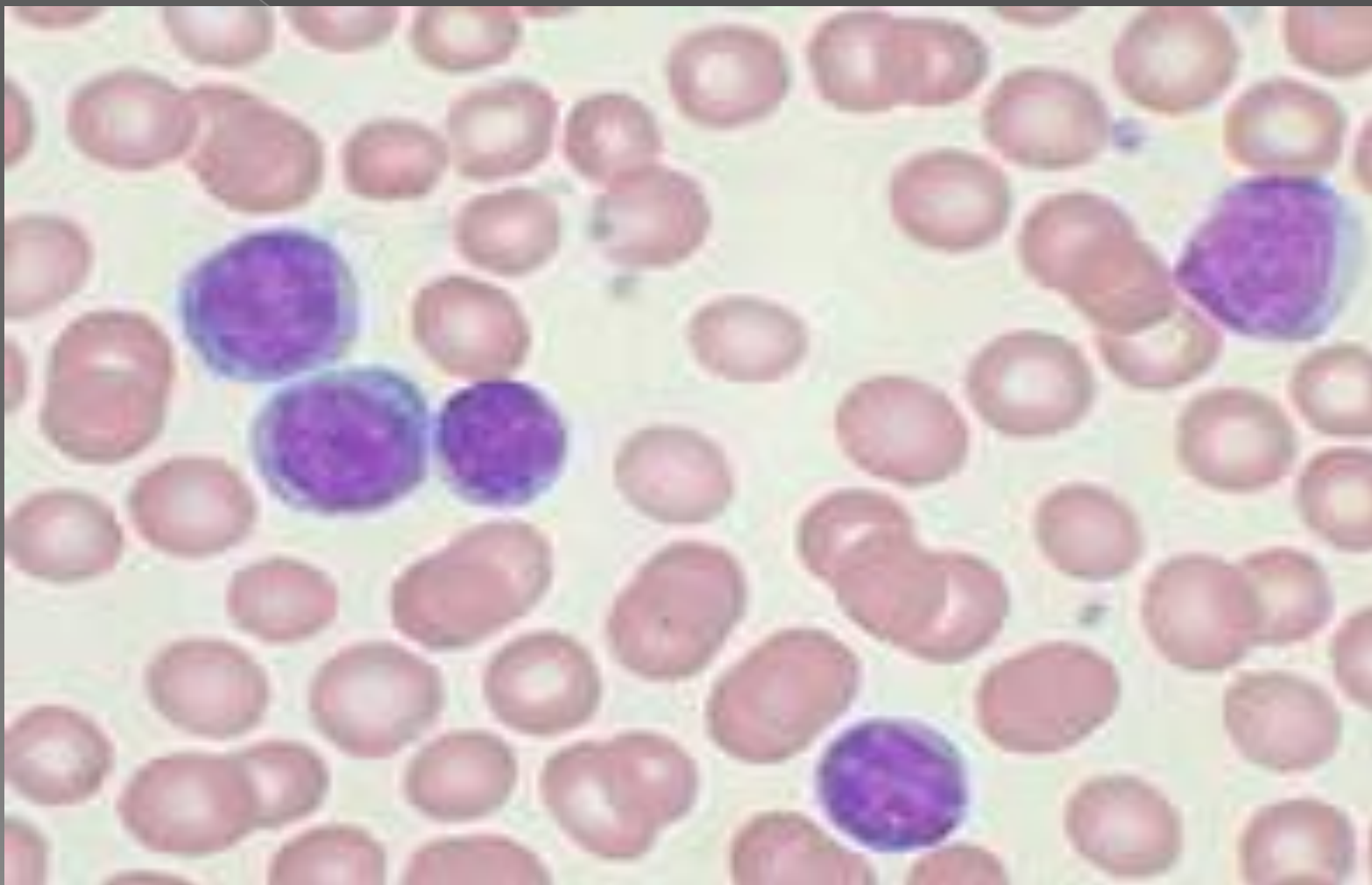


Рисунок 3. Структура острых лейкозов у детей

Жедел миелоиды лейкоз



Созылмалы лимфолейкоз



ЭТИОЛОГИЯСЫ

- Тұқым қуалаушылық (генетикалық фактор)
- ✓ бір жанұяның мүшелерінде аурудың дамуы (жиі ағасы мен апасында кездесетіндігі);
- ✓ Кейбір ұлтты-этникалық топ тұрғындарының арасында гемобластоздар жиілігінің айырмашылығы;
- ✓ Тұқым қуалаушылық ақауы (Даун синдромы, Фанкони анемиясы, Клайнфельтер синдромы) бар науқастарда лейкоз жиілігінің күрт артуы
- ✓ Лейкоздық жасушалар хромосомасында құрылымдық өзгерістердің жоғары жиілігі

⦿ Химиялық факторлар:

- ✓ Фенол, бензол, алкирлеуші агенттер, ұшқыш органикалық ертіткіштер;
- ✓ Цитостатиктер, бутадион, левомецетин;
- Радиоактивті сәулелену:
- ✓ Жапониядағы бомбалаудан кейін лейкоз бен лимфомалар саны күрт артқан;
- ✓ Рентгенологтар, радиолог дәрігер ауыруы жиі;
- ✓ Радиациялық зақымдалудың цитогенетикалық маркері- сақина тәрізді хромосома

- ⦿ Бейімдеуші гематологиялық бұзылыстар (миелодисплазия, апластикалық анемия);
- ⦿ Вирустар (көптеген жануарлар мен құстарда кездесетін гемобластоздар этиологиясы вирустан екені анықталған; адамдағы Беркитт лимфомасының дамуында Эпштейн Барр вирусының анық);
- ⦿ Иммунды статус
 - ✓ кәрі адамдар лейкозға бейім;
 - ✓ Иммунды жетіспеушілік кезінде лимфома мен лейкоздар жиі кездеседі

Патогенезі. Клондық теория



Жіктелуі. Қазіргі кезде ФАҰ бойынша негізгі 3 топ:

- Жіті лимфобластты емес лейкоз (ЖЛЕЛ) 7 типі бар (M1-M7);
- Жіті лимфобластты лейкоз (ЖЛЛ)-3 типі (L1-L3);
- Миелодисплазиялық синдромы

M0	Вариант аз ғана бластты жасушалармен нақтыланған
M1	Жетілген бластты жасушалар белгілерінсіз жүретін МЛ
M2	Жетілген бластты жасушалар белгілерімен жүретін МЛ
M3	Гипергрануляциясы бар промиелоцитарлы лейкоз
M4	Жіті миеломонобластты лейкоз
M5	Монобластты лейкоз
M6	Эритролейкоз
M7	Мегакариобластты лейкоз

ЖЛЛ келесі түрлерін ажыратады:

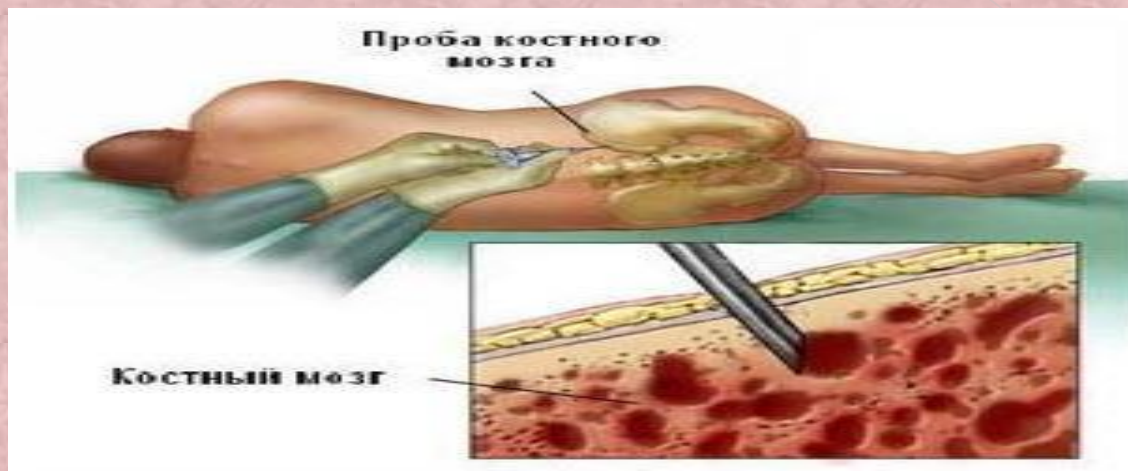
L1	Кіші жасушалары көп болуы (көбіне балаларда кездеседі)
L2	Ірі жасушалар (үлкен кісілерде кездеседі)
L3	Беркитт лимфомасына ұқсайтын бласт жасушалары (сирек кездеседі)

Диагностикасы

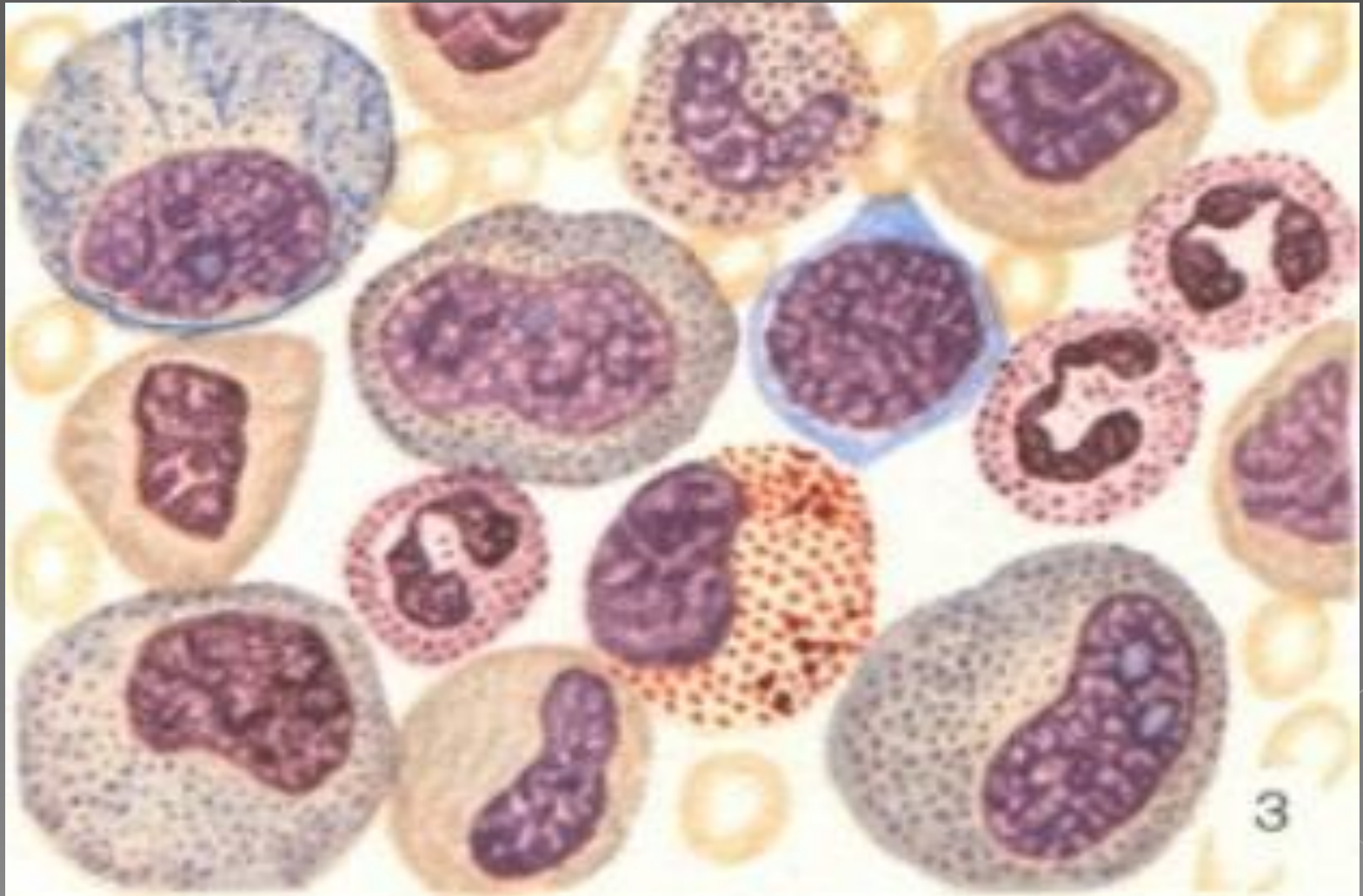
○ ЖҚА:

- Нормохромды анемия
- Тромбоцитопения
- Лейкоцитоз, лейкоцитопения немесе лейкоциттердің қалыпты саны
- ЭТЖ |
- Базофилдер мен эозинофилдер қағида бойынша болмайды;
- Лейкограммада 20 % және одан да көп бласты жасушалар
- Классикалық гематологиялық симптом-
“лейкемиялық үңгір”

- Сүйек кемігінің пунктатында және трепанатында көп бластты жасушалар (метаплазиясы) көрінеді және эритроидты, мегакариоцитарлы, гранулоцитарлы өсінделердің редукциясы анықталады;
- Диагностикада бластты жасушаларды верификациялау үшін *цитохимиялық реакцияларын және бластты жасушалардың иммунофенотипін анықтау қажет*



Лейкемиялық үңгір

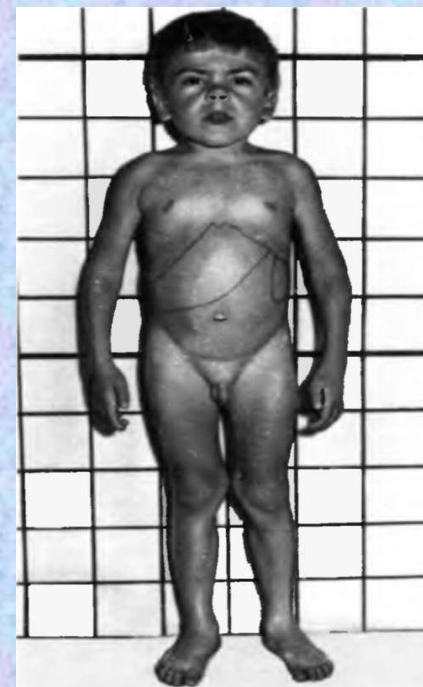


ЖЛ формаларының ЦИТОХИМИЯЛЫҚ СИПАТТАМАСЫ

Лейкоз	Пероксидаза	Липидке реакциясы	Қышқыл фосфатаза	Гликоген	А-нафтил-эстераза	Хлорацетат-эстераза
Миелобласты	Жоғары	жоғары	бар	Диффузды түр	әлсіз	жоғары
Лимфобласты	Жоқ	жоқ	Жеке жасушада	бар	жоқ	Жоқ
Монобласты	Әлсіз	әлсіз	жоғары	Әлсіз диффузды	жоғары	әлсіз
Промиелоцитарлы	Өте жоғары	жоғары	бар	Өте жоғары	әлсіз	Өте жоғары
Дифференцирленбейтін	жоқ	жоқ	жоқ	жоқ	жоқ	жоқ

Клиникалық көріністері негізінен 5 синдромнан тұрады:

- ◎ Гиперпластикалық синдром:
лимфоаденопатия,
спленомегалия және
гепатомегалия. Кейде лейкоздық
жасушалармен қызылиектің
инфильтрациялануы байқалады:
тістен көтеріліп тұрады,
гиперемияланған



□ Геморрагиялық синдром.

Тромбоцитопения, бауыр мен қантамыр қабырғаларының зақымдануымен байланысты *петехиалды-дақты геморрагиялық диатездер* түрінде көрінеді. Мұрыннан, қызылиектен қан кету, метроррагия, зәр шығару жолдарынан қан кету



- ◎ Анемиялық синдром эритропоэз тежелуіне, эритроциттер гемолизіне және геморрагиялық синдромға байланысты;
- ◎ Инфекциялық синдром: жиі бактериалды, вирусты және микозды инфекция сиректеу. Тонзиллит, гингивит, стоматит, жақсүйек-бет аймағының остеомиелиті, пневмония, бронхит, абсцесс, флегмона дамуы мүмкін
- ◎ Интоксикациялық синдром : салмақтың төмендеуі, қызба, әлсіздік, тершендік, тәбеттің төмендеуі

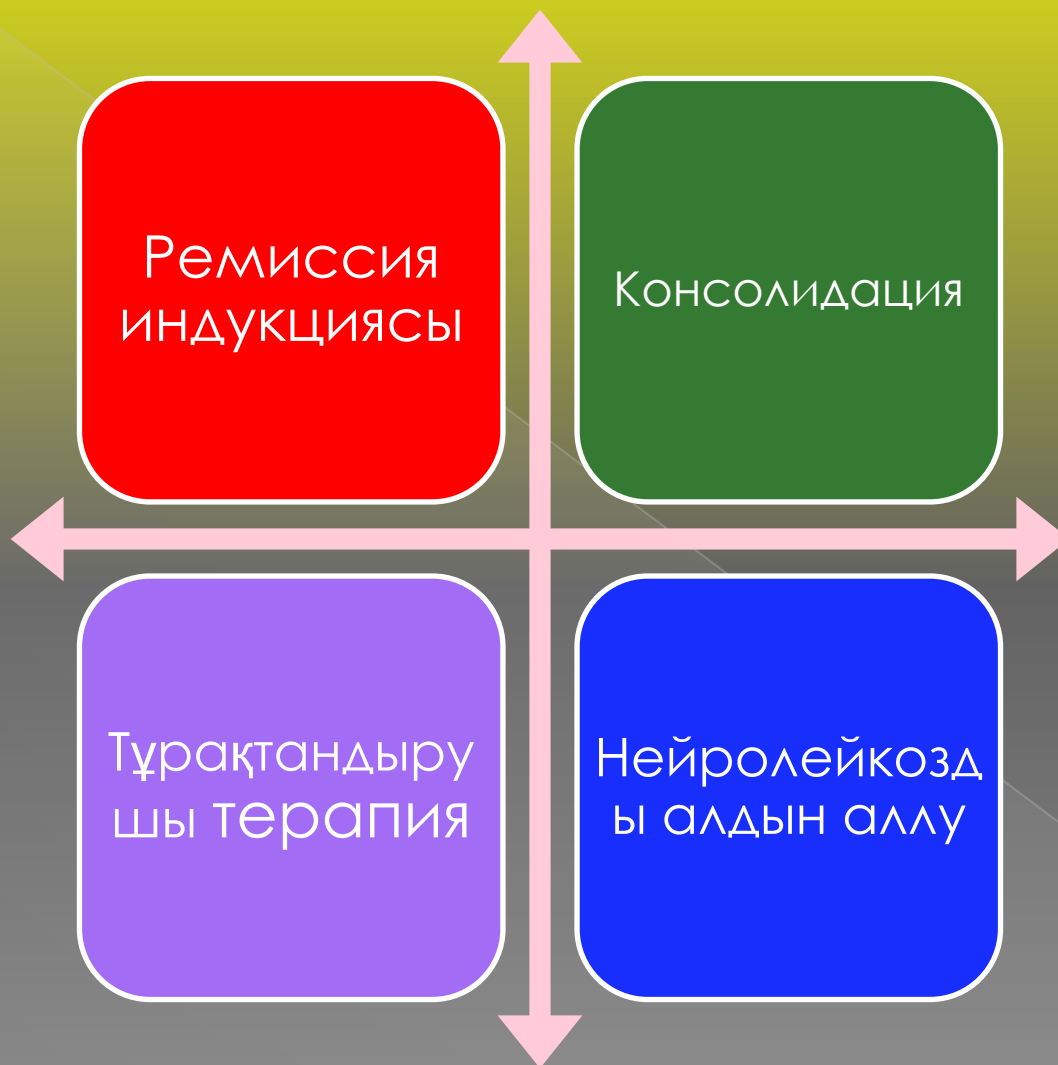
Ерекшеліктері:

- ЖЛел ЖЛЛ-ға қарағанда ауыр өтеді, себебі алдыңғы орынға интоксикация, геморрагия және жара-некротикалық көріністері шығады
- ЖПЛ цитоплазмада көптеген күлгін-қоңыр түсті Ауэр денешіктерінің болуымен сипатталады
- ЖМЛ басқа лейкоздарға қарағанда 25% науқастарда специфиялы менингит дамиды
- ЖЛЛ көбіне жас балаларда анықталады. Ем көбінесе нәтижелі болуы мүмкін

Емі. Химиотерапия негіздері

1. “Доза қарқындылығы” -аралық интервалды сақтай отырып, цитостатикалық препараттармен адекватты дозаны қолдану
2. Резистенттілікті төмендету үшін цитостатиктерді комбинациялау
3. Терапияның этаптылығы

Этаптары



ЖЛеЛ, ЖМЛ науқастарының ремиссиясын индукциялауға қолданатын бағдарламалар

*“7+3” сызбасы (базисті ем болып
табылады, 7 күндік курс):*

- ❖ цитозар 100 мг/м² тамыр арқылы немесе тері астына 7 күн бойы
- ❖ Рубомицин (не даунорубицин) 45 мг/м² (60 жастан асқан науқасқа-30 мг/м² немесе карминомицин 10 мг/м² тамыр арқылы) 1-3 күндері

Болжамы

- Емнің қазіргі бағдарламаларын олдануына орай толық ремиссия саны артып, жіті лейкозбен ауыратын науқастардың өмір сүру ұзақтығы жоғарылады. Науқастардың 70-100 , ЖлеЛ ауыратындардың 60-90 толық ремиссиясы, сауығудың бағалануы ретінде аурудың **5 жылдық рецидивсіз ағымы** орташа 15 құрайтыны туралы мәліметтер бар.
- Ем жастық шақта тиімді, қарттық шақта нәтижесіз
- Ең перспективті әдіс- **клинико-цитогенетикалық ремиссия кезінде жүргізілетін сүйек кемігінің трансплантациясы**



**Назарларыңызға
Рахмет!!!**