

Захворювання системи крові



План лекції:

- Анемії
- Гострий лейкоз (мієлоїдний та лімфоїдний)

СР: - Апластична ан.

- Гемолітична ан.

- Хронічний лейкоз.

- Геморагічний діатез



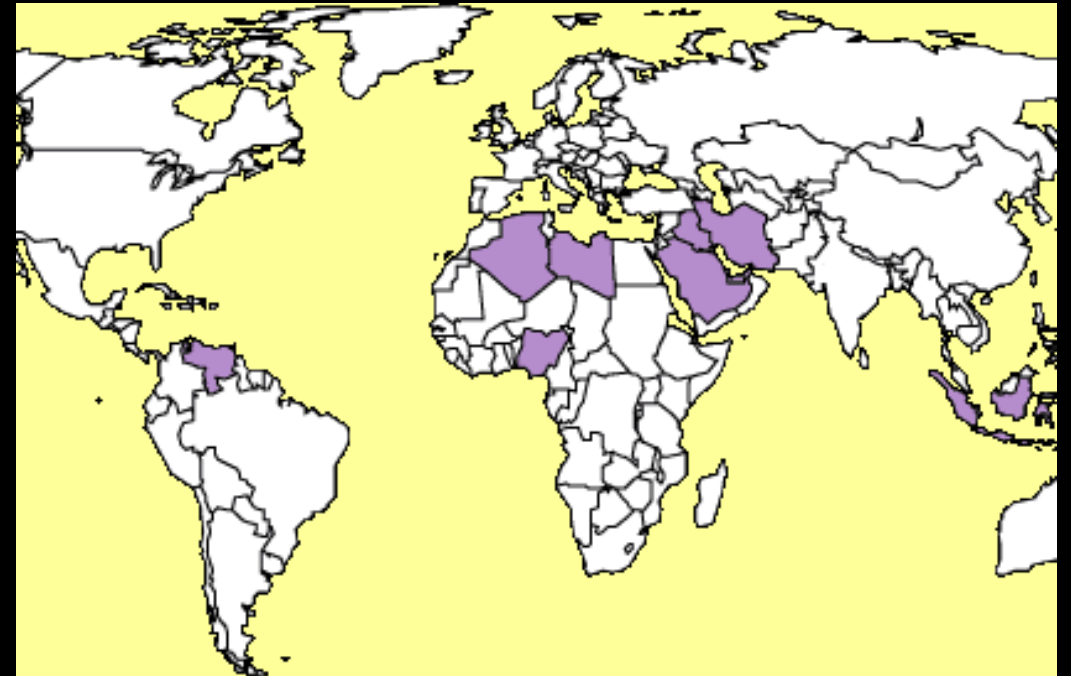
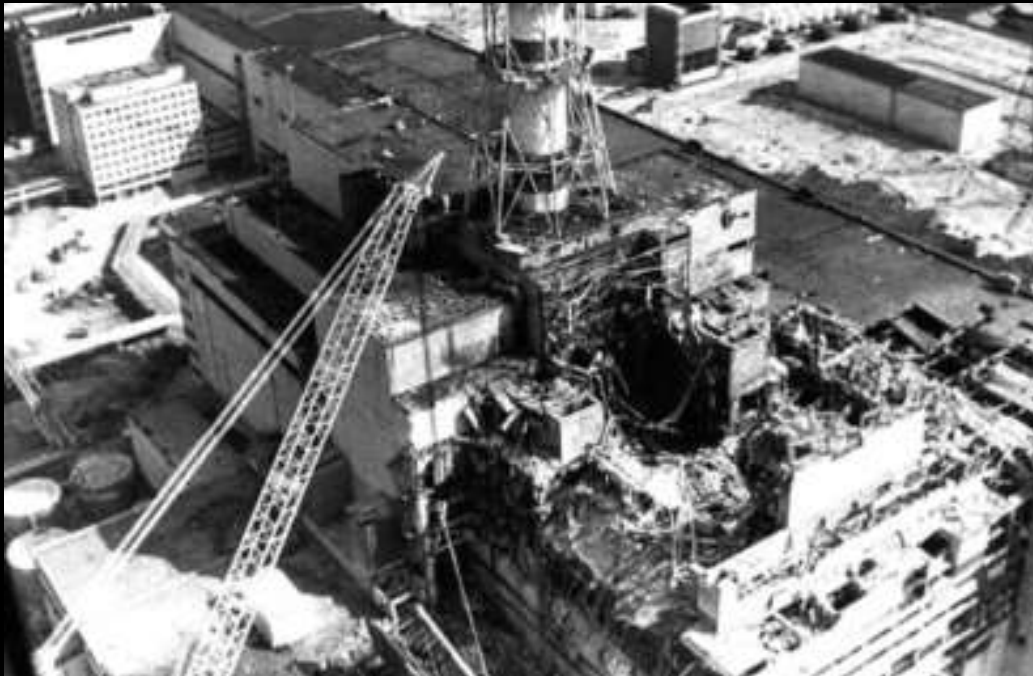
Гематологія

- Розділ , що вивчає хвороби крові і кровотворення.
- Переважна більшість хвороб крові є тяжкими захворюваннями.
- Супроводжуються значними порушеннями імуногенезу. Зниженням, або майже повною втратою імунного захисту організму.



Хвороби крові найбільш небезпечні своїми наслідками

- Прогресують захворювання крові в Україні, особливо після аварії на ЧАЕС.
- Рівень захворюваності на анемії наближається до рівня слаборозвинених країн.
- За даними ВОЗ кожен четвертий мешканець планети має ознаки анемії

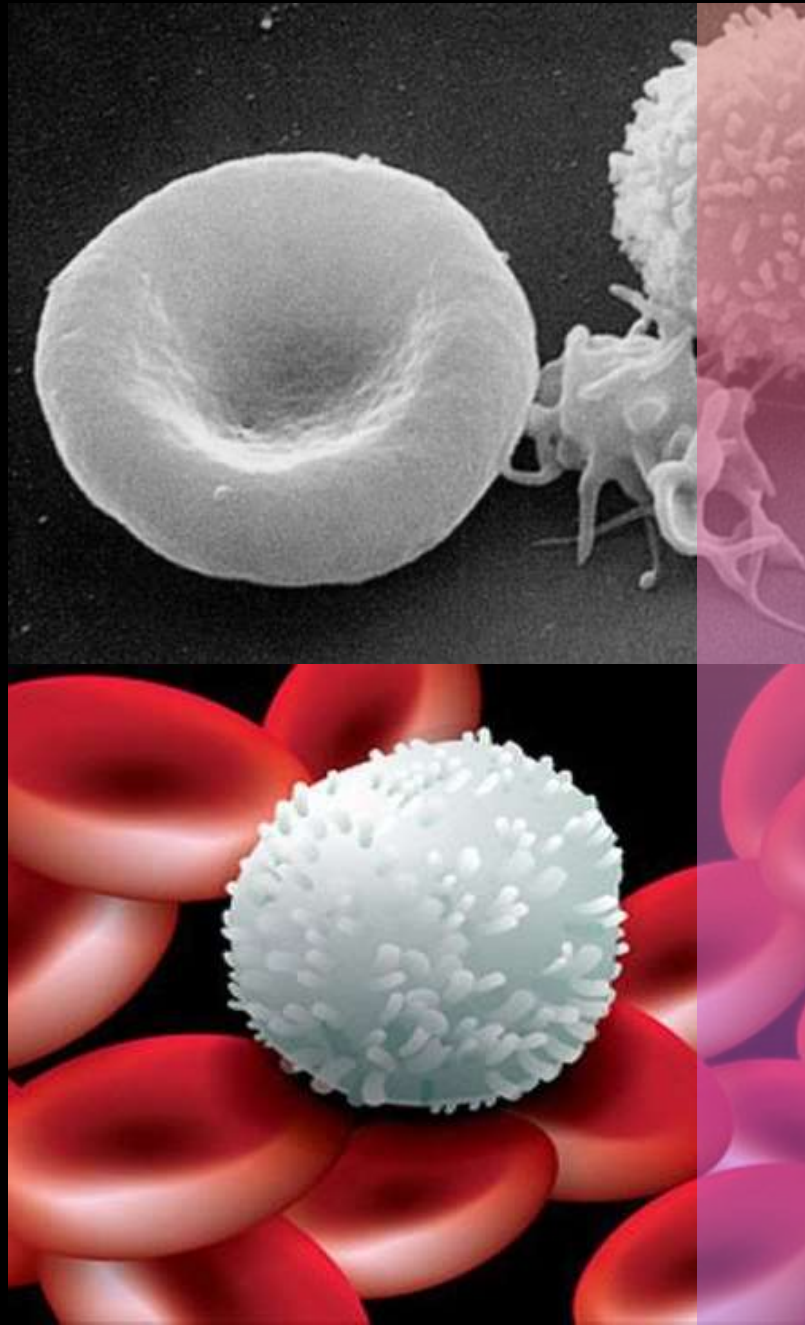


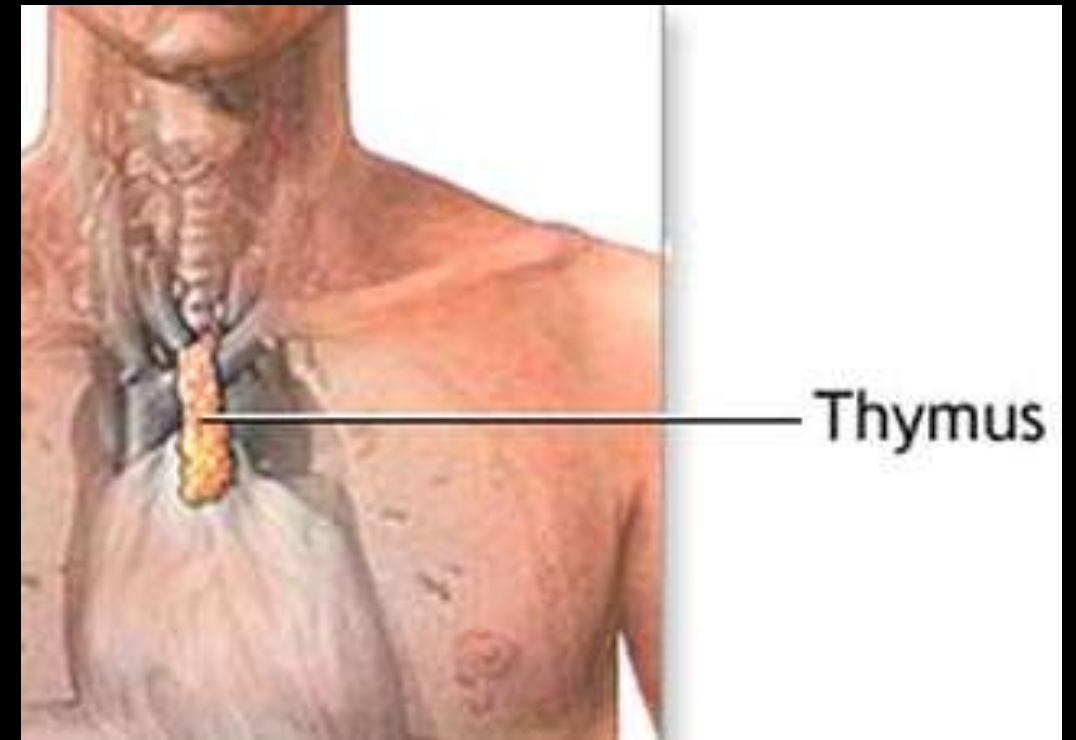
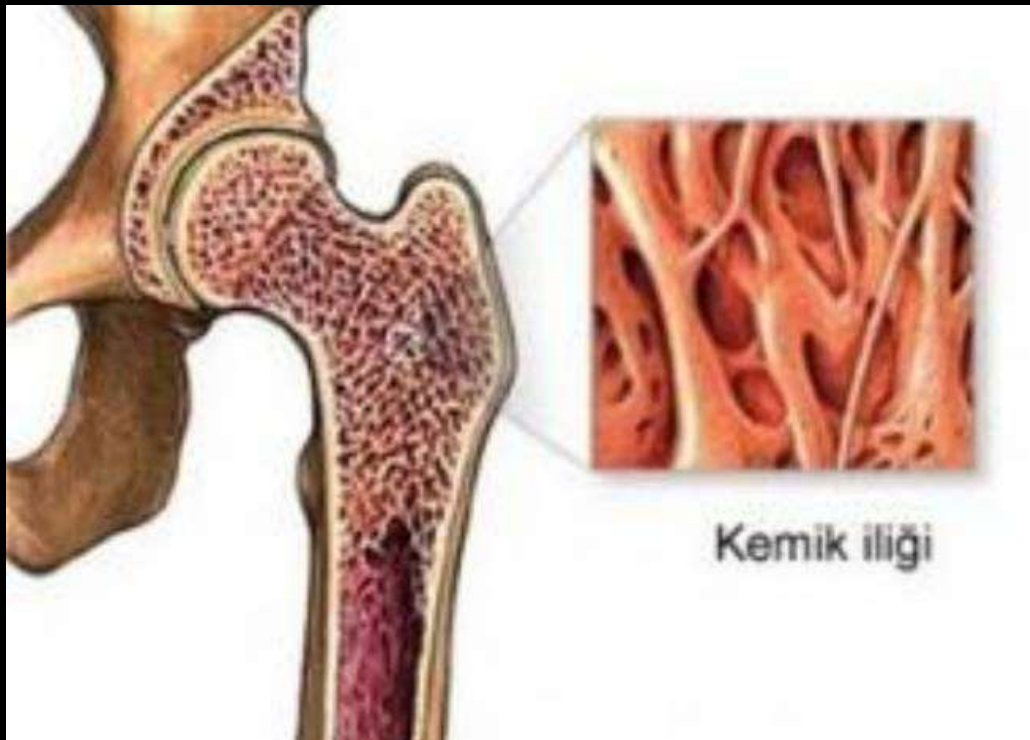
Кровотворна система

- Кров - рідка сполучна тканина, яка знаходиться в судинному руслі й містить формені елементи та плазму:
- еритроцити,
- лейкоцити,
- тромбоцити.

Клітини складають 40% об'єму крові,

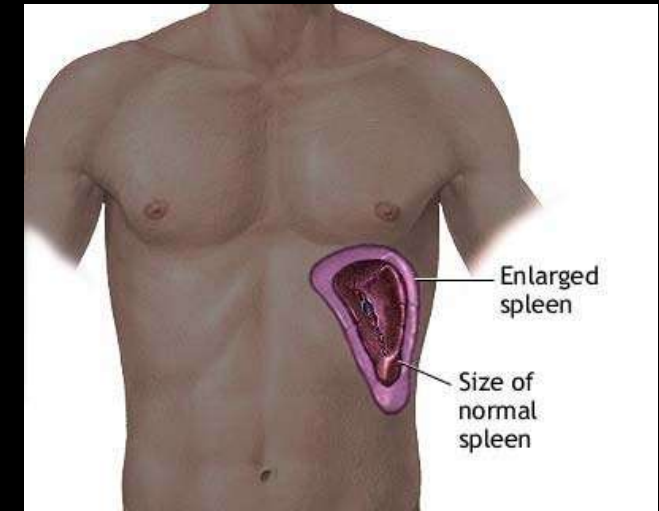
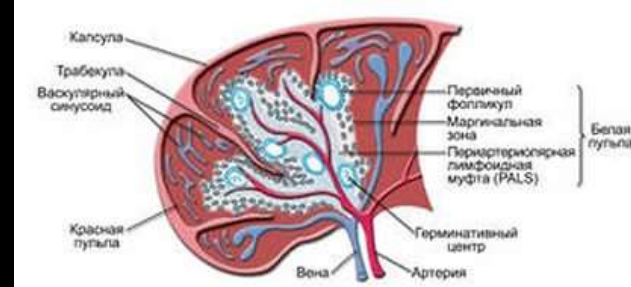
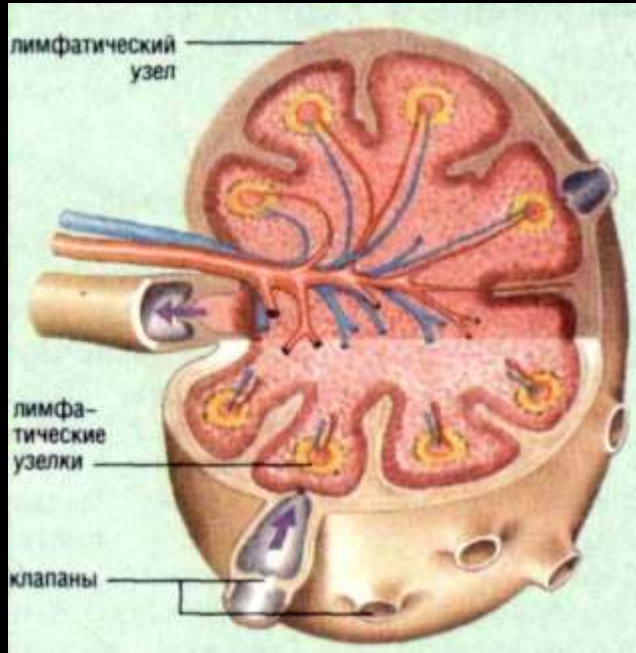
- плазма – 60%.





Кровотворна система

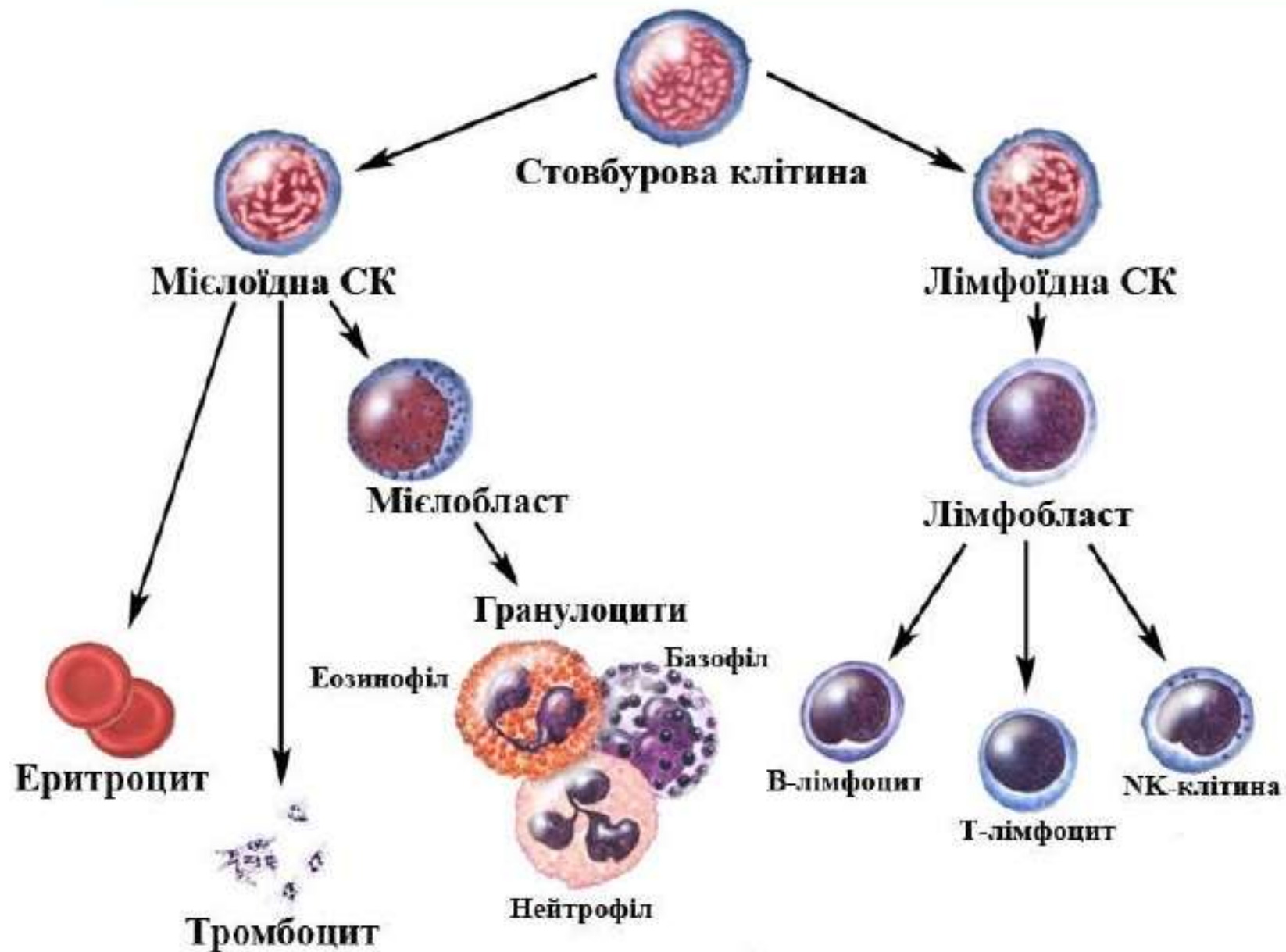
- Центральні органи :
- -червоний кістковий мозок
- -тимус - загруднинна, або виличкова залоза

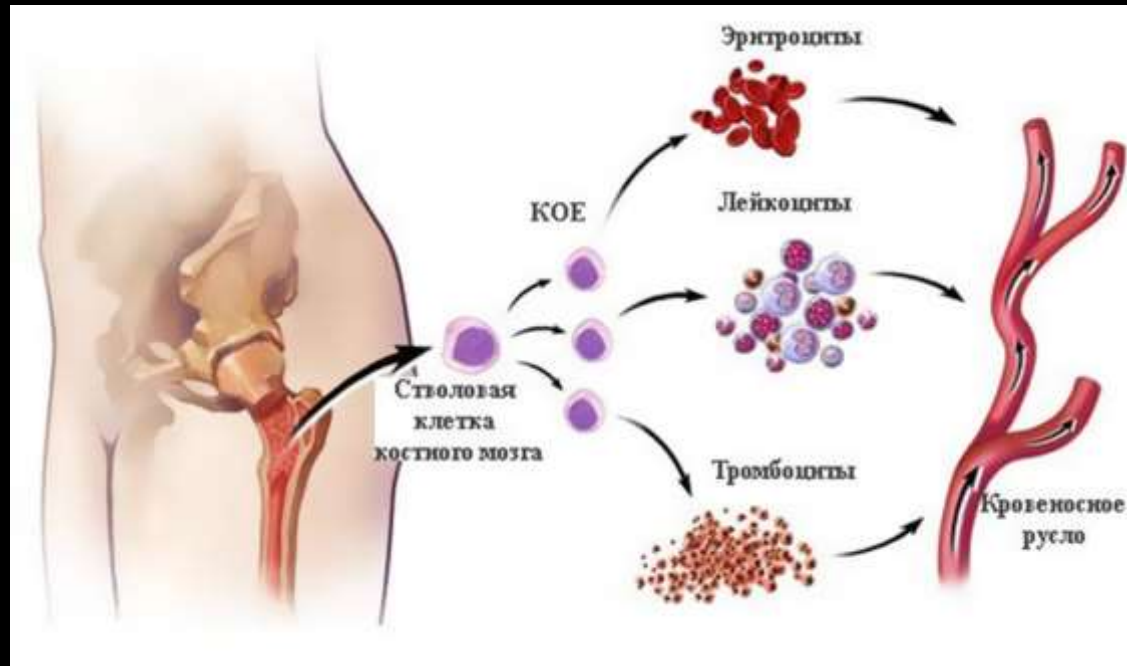


Кровотворна система

Периферичні органи:

- селезінка,
- лімфатичні вузли,
- скупчення лімфоїдної тканини травної та дихальної систем.





Класифікація гематологічних захворювань

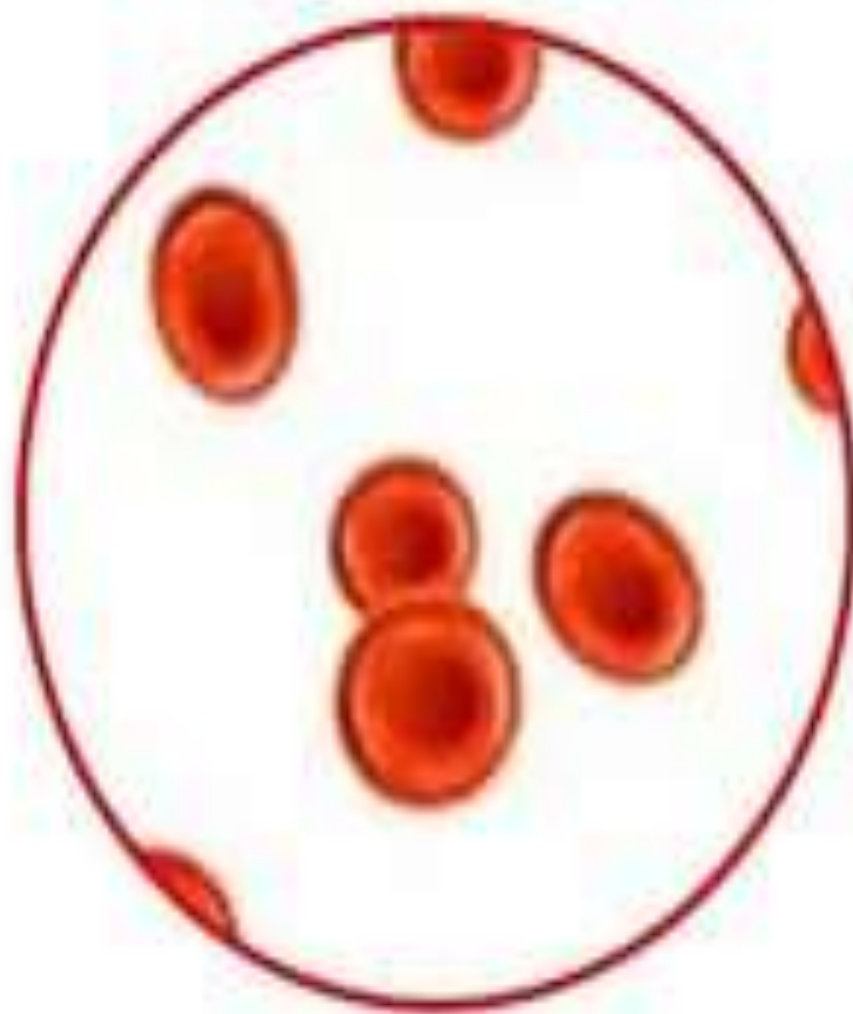
- I — анемії,
- II — гемобластози, або пухлини кровотворних органів,
- III — геморагічні діатези - порушення згортання крові.

Анемія



- це патологічний стан, який характеризується зменшенням вмісту гемоглобіну або кількості еритроцитів в одиниці об'єму крові, з чим пов'язаний розвиток кисневого голодування тканин

АНЕМІЯ



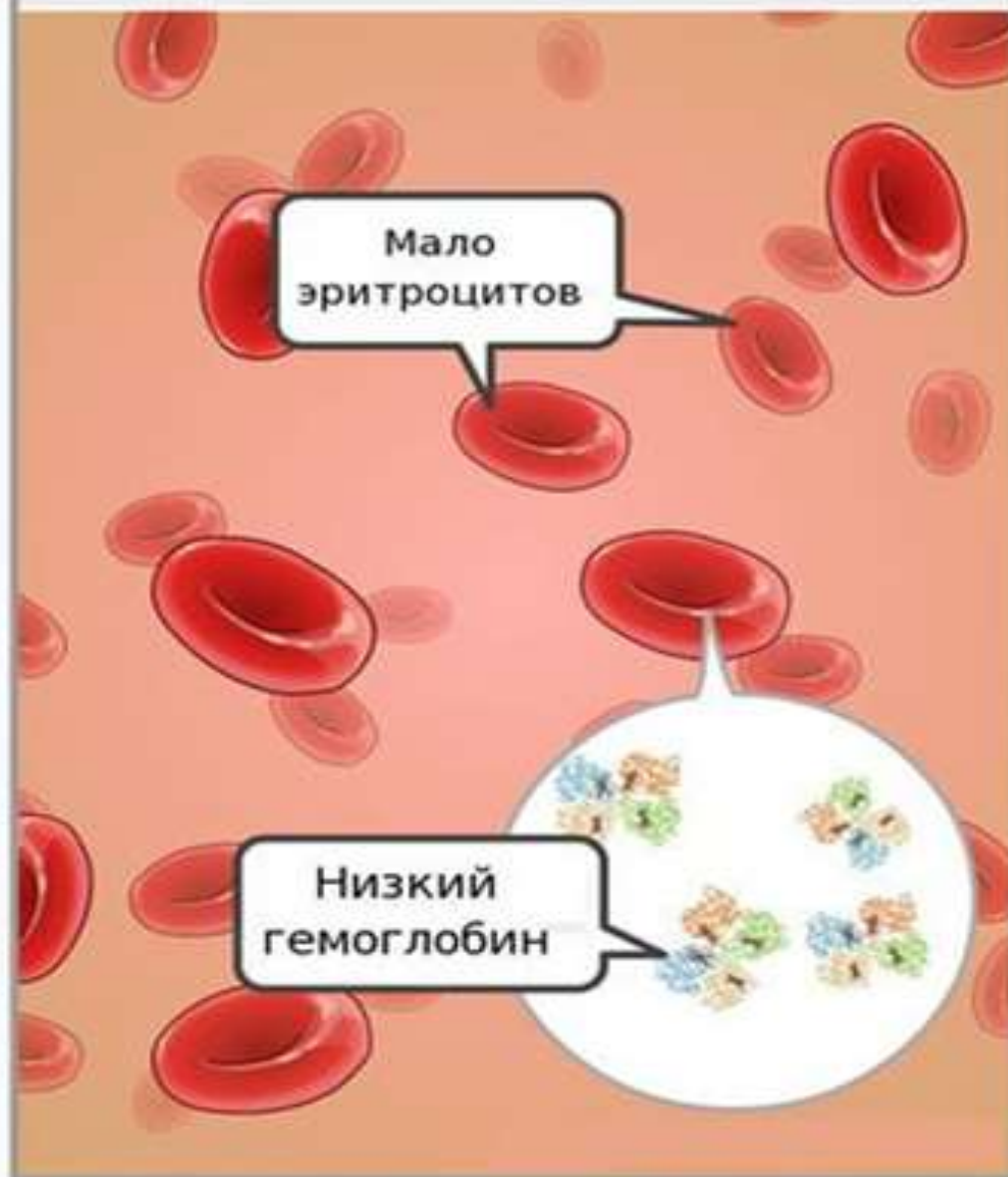
НОРМА



Норма



Анемия



Класифікація анемій

1. Постгеморагічні анемії:

- Гострі.**
- Хронічні.**

2.Порушення еритропоезу:

- апластична**
- мегалобластна (В-12,фолієво-дефіцитна)**
- залізодефіцитна**

3.Підвищене кроворуйнування

- гемолітична.**

Класифікація.

А. За зниженням рівня гемоглобіну :

У відповідності до рівню гемоглобіну є ступені тяжкості:

легку - Hb 110-91 г/л

середню - Hb 90-71 г/л

тяжку - Hb 70-51 г/л

надтяжку -Hb 50 г/л і менше

Б. За ступенем забарвлення еритроцита і за кольоровим показником розрізняють анемії:

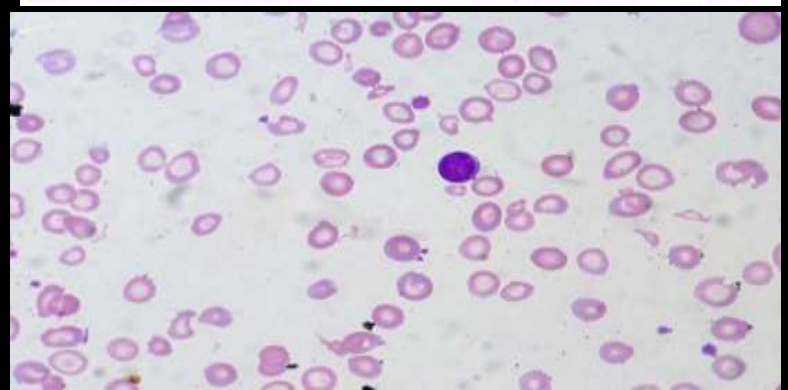
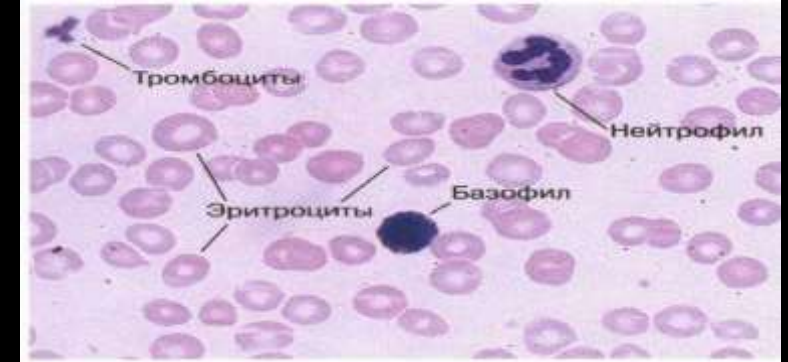
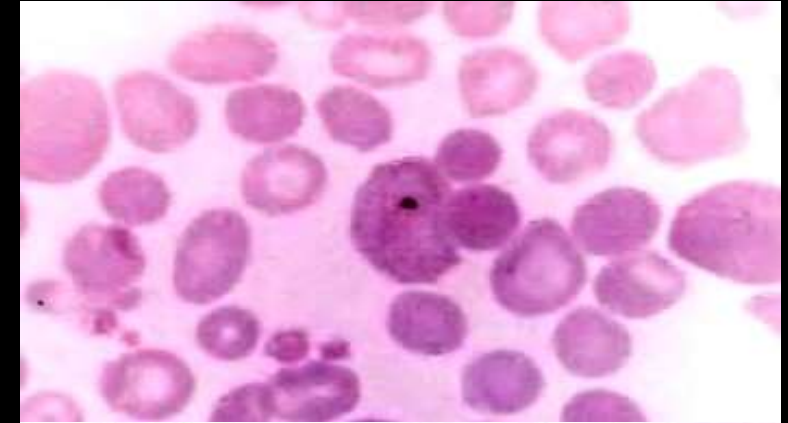
нормохромна (кольоровий показник 0,85-0,9);

гіперхромна (кольоровий показник 1,0-1,2);

гіпохромна (кольоровий показник $<0,80$).

Морфологічна класифікація анемій (за розміром еритроцитів)

- **I. Макроцитарна анемія** (діаметр еритроцитів > 8 мкм) - (дефіцит вітаміну B12 і фолієвої кислоти, хвороби печінки).
- **II. Нормоцитарна анемія** (діаметр еритроцитів 7,2-7,5 мкм) - (недавня крововтрата, гемоліз еритроцитів, гіпо- та апластична анемія).
- **III. Мікроцитарна анемія** (діаметр еритроцитів $< 6,5$ мкм) - (дефіцит заліза, порушення синтезу глобіну, гема).



Залізодефіцитна анемія.

- - анемія через недостатність заліза в сироватці крові, кістковому мозку, депо (печінці, селезінці), внаслідок чого порушується утворення гемоглобіну та еритроцитів.
- **ЗДА - складає 80% усіх анемій.** Страждають 7-11% жінок високорозвинених країн. Прихований дефіцит заліза - у 20-25% дорослого населення.
- **ЗДА може розвиватися з дитячого віку - при недоношеності, багатоплідній вагітності, а також у разі відмови дитини від їжі.**
- В організмі здорової людини міститься 4-5 г заліза.
- У плазмі *крові* концентрація заліза - 12,5 - 30 мкмоль/л (0,1% від загальної кількості заліза в організмі). Щодоби в плазму надходить 1-2 мг заліза, яке використовується кістковим мозком.

ВМІСТ ЗАЛІЗА (В МГ) У ПРОДУКТАХ

БАГАТІ НА ЗАЛІЗО ПРОДУКТИ

Продукт

вміст у 100 г

Печінка свинна

29.7



Печінка волова

9.0



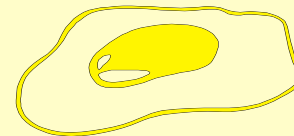
Толокно

6.0



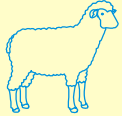
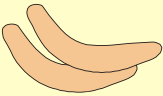
Жовток

5.8



ВМІСТ ЗАЛІЗА (В МГ) У ПРОДУКТАХ

ПОМІРНО БАГАТІ НА ЗАЛІЗО ПРОДУКТИ

Продукт	вміст у 100 г	
Крупа вівсяна	4.3	 
Крупа пшенична	3.9	
Баранина	3.1	 
Шпинат	3.0	
Волове м'ясо	2.8	 
Яблука	2.5	
Яйце куряче	2.5	 
Чорна смородина	2.1	
Сардельки	1.9	 
Ікра китова	1.8	
Крупа манна	1.6	 
Курка	1.5	
Рис	1.3	 
Картопля	1.2	
Капуста	1.1	 

ВМІСТ ЗАЛІЗА (В МГ) У ПРОДУКТАХ

БІДНІ НА ЗАЛІЗО ПРОДУКТИ

Продукт	вміст у 100 г
---------	---------------

Морква	0.8
--------	-----

Гранати	0.78
---------	------

Полуниці	0.7
----------	-----

Виноград	0.6
----------	-----

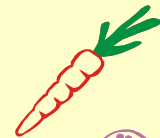
Апельсини	0.4
-----------	-----

Мандарини	0.4
-----------	-----

Молоко коров'яче	0.1
------------------	-----

Вершки	0.1
--------	-----

Масло коров'яче	0.1
-----------------	-----



Причини дефіциту заліза в організмі:

1 – вихідний низький вміст заліза в організмі;

2 – недостатнє поступлення заліза з їжею;

3 - підвищена потреба заліза;

4 – невідповідність між поступленням і втратами заліза;

5 – порушення транспорту заліза.

Головні етіопатогенетичні ланки виникнення ЗДА

Причина – дефіцит заліза



А. Сприяючі фактори:



висока потреба в залізі у зв'язку з прискореними темпами розвитку;



напруженість обміну речовин;



низька активність ферментів.

Причини ЗДА:

Обумовлюючі фактори.

-зниження депо заліза:

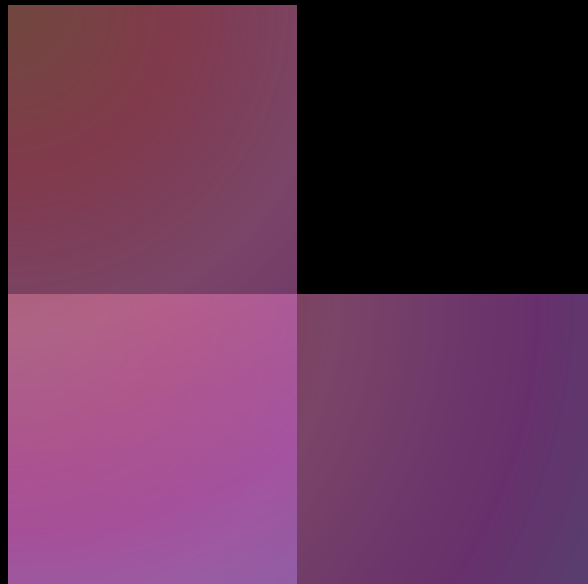
анемія вагітних;

недоношеність;

багатопліддя;

крововтрати;

харчова недостатність.



Класифікація ЗДА

Ступені важкості	До 6 років	Після 6 років
I ступінь (легкий)	110-91 г/л	120-91 г/л
II ступінь (середньоважкий)	90-71 г/л	
III ступінь (важкий)	70-51 г/л	
Надважкий	50 г/л і нижче	

Мати 4-місячної дівчинки скаржиться на неспокій дитини, млявість, поганий апетит. Дитина народилась від других передчасних пологів. При огляді шкіра і видимі слизові оболонки бліді. Тони серця ритмічні, визначається систолічний шум. ЧСС 140 за хв. Печінка на 3 см. виступає з-під краю реберної дуги. Аналіз крові: еритроцити – $2,5 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобін 80 г/л.

Поставте попередній діагноз.

- A** Залізодефіцитна анемія I ступеня важкості
- B** Гемолітична анемія
- C** Залізодефіцитна анемія II ступеня тяжкості
- D** Залізодефіцитна анемія III ступеня тяжкості
- E** Лейкоз



Життєвий цикл еритроцитів

(6) Гем перетворюється на білірубін і використовується для вироблення жовчі в печінці. Іони Феруму переносяться на білок феритин для запасання в печінці



Печінка

Білірубін

Феритин

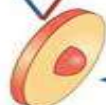
Білівердин

(5)

Гем розпадається до білівердину. Іони Феруму зв'язуються з білками крові трансферинами

Гем

Іони Феруму



Іони Феруму зв'язуються з трансферинами

Амінокислоти та компоненти клітин

(1) Еритропоез відбувається в червоному кістковому мозку



Стовбурова клітина

Еритробласт

Ретикулоцит

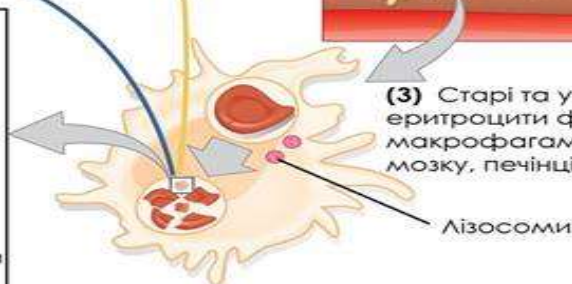


(2) Ретикулоцит виходить в кров'яне русло, де перетворюється в еритроцит, який циркулює в крові близько 120 діб

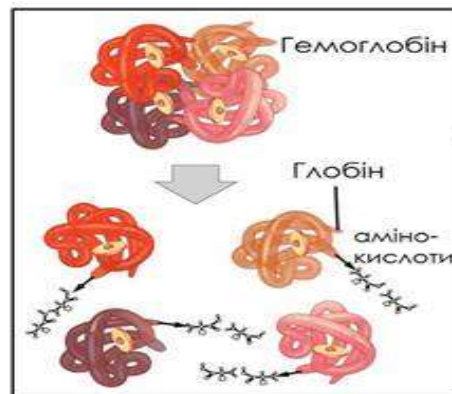


(3) Старі та уражені еритроцити фагоцитуються макрофагами в кістковому мозку, печінці, селезінці

Лізосоми



(4) Глобін (білкова частина гемоглобіну) метаболізується до амінокислот, з яких потім повторно синтезується білок. Структури клітини (органели, клітинна мембрана та ін.) також утилізуються



ВІКОВІ НОРМИ ПАРАМЕТРІВ ЕРИТРОЦИТІВ

Вік	Гемоглобін (г / дЛ)		Гематокрит (%)		Середній обсяг еритроцита (fL)	
	Середнє число	Показники нижче середнього	Середнє число	Показники нижче середнього	Середнє число	Показники нижче середнього
26-й – 30-й тиждень вагітності	13,4	11,0	41,5	34,9	118,2	106,7
28-й тиждень вагітності	14,5	Відсутні дані	45	Відсутні дані	120	Відсутні дані
32-й тиждень вагітності		Відсутні дані		Відсутні дані		Відсутні дані
Доношений новонароджений	16,5	13,5	51	42	108	98
1-й – 3-й день життя	18,5	14,5	56	45	108	95
2 тижні	16,6	13,4	53	41	105	88
1 місяць	13,9	10,7	44	33	101	91
2 місяці	11,2	9,4	35	28	95	84
6 місяців	12,6	11,1	36	31	76	68
6 місяців – 2 роки	12,0	10,5	36	33	78	70
2 роки – 6 років	12,5	11,5	37	34	81	75
6 років – 12 років	13,5	11,5	40	35	86	77
12 років – 18 років хлопчики	14,5	13,0	43	36	88	78
12 років – 18 років дівчатка	14,0	12,0	41	37	90	78
Дорослі чоловіки	15,5	13,5	47	41	90	80
Дорослі жінки	14,0	12,0	41	36	90	80

Robertson J, Shilkofski N, eds. The Harriet Lane Handbook. 17th ed. Philadelphia, Pa.: Mosby; 2005:337



Основні синдроми при ЗДА:

Ендогенної інтоксикації.



Серцево-судинний, "анемічне" серце.



М'язовий.



Синдром зниженого місцевого імунного захисту.



Сидеропенічний (епітеліальний).

Синдром ендогенної інтоксикації:



Серцево-судинний синдром:

задишка,

тахікардія,

розширення меж серцевої тупості,

ослаблення серцевих тонів, кардіалгія,

тенденція до зниження АТ,

функціональний систолічний шум переважно над верхівкою,

ознаки гіпоксії міокарду

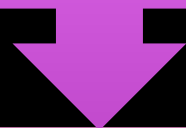
Гепатолієнальний синдром:

збільшення
розмірів печінки,
селезінки, зміна
консистенції
печінки,

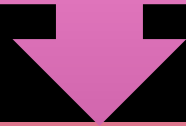
- телеангіектазії,
деформація
жовчного міхура,
потовщення його
стінок (при УЗД)

Синдром зниженого місцевого імунного захисту

Схильність до інфекційно-запальних захворювань бронхолегеневої



системи, ураження слизової травного каналу, розвиток хронічних вогнищ інфекції, часті ГРВІ.



Обумовлений ураженням регенеруючих бар'єрних тканин, зниженням проліферативної активності лімфоцитів та синтезу інтерлейкіну-2.

Сидеропенічний (епітеліальний) синдром:

- Блідість шкіри
та слизових,
вушних раковин,

сухість і
злущування
шкіри, випадіння
волосся,

карієс зубів,
ламкість нігтів
(койлоніхії –
увігнуті нігті),

зміна волосся
(сухе, ламке,
рідке, тонке),

афти в кутиках
рота,, явища
ангулярного
стоматиту,

атрофічний
глосит,

атрофічний
гастрит або
дуоденіт, нудота,

порушення
випорожнень,
голубі склери.

тургор м'яких
тканин знижений

М'язовий синдром:

Гіпотонія,

дизуричні розлади, закрепи,

порушення роботи сфінктерів при кашлі або сміху,

симптом Планера-Вінсона (порушення ковтання твердої їжі),

затримка фізичного розвитку в періоди інтенсивного розвитку.

Ви проводите обстеження дитини.

Які ознаки супроводжують залізодефіцитну анемію у дітей?

- A Булімія**
- B Гиперплазія околонігтьового валика**
- C Порушення постави**
- D Гипертрофія сосочків язика**
- E Блідість шкірних покривів, слабкість, адинамія, спотворення смаку**

На профілактичному огляді дитина 9-ти місяців Із анамнезу відомо, що дитина вигодовувалась молочними сумішами, які мати постійно замінювала. Із прикормів дитина отримує тільки манну кашу.

Яке дослідження треба обов'язково запланувати цій дитині з метою виявлення анемії?

- A Аналіз сечі загальний**
- B Аналіз крові загальний**
- C Копрограму**
- D Зіскоб на ентеробіоз**
- E Мазок із зів'а на флору**

Діагностика ЗДА

Загальний аналіз крові:

зниження кількості еритроцитів та рівня гемоглобіну, іноді тільки гемоглобіну;

зниження колірного показника (менше 0,85), гіпохромія еритроцитів, анізо- та поїкілоцитоз, поява мікроцитів;

підвищення рівню ретикулоцитів крові.

Ви аналізуєте загальний аналіз крові дитини із залізодефіцитною анемією.

Який з показників крові вказує на розвиток тільки такого виду анемії:

- A Збільшення ШОЕ**
- B Зниження гемоглобіну**
- C Підвищення кольорового показника**
- D Зміна розміру і форми еритроцитів**
- E Гіпохромія еритроцитів**

Біохімічне дослідження:

- вміст заліза в сироватці крові -
знижений



- показник загальної заліозв'язуючої
здатності сироватки - підвищений



- показник латентної заліозв'язуючої
здатності сироватки - підвищений



- коефіцієнт насичення трансферину
- знижений



- зниження вмісту в сироватці
феритину

Назвіть основний метод лікування залізодефіцитної анемії.

- A* Вітамінотерапія**
- B* Прийом препаратів заліза**
- C* Переливання крові**
- D* Введення плазми**
- E* Гормональна терапія**

РЕКОМЕНДОВАНІ ДОЗИ ЗАЛІЗА ДЛЯ НЕМОВЛЯТ ТА ДІТЕЙ МОЛОДШОГО ВІКУ

ВІК	РЕКОМЕНДОВАНА ДОБОВА ДОЗА ЗАЛІЗА	ДЖЕРЕЛО ЗАЛІЗА
До 4-6 місяців (доношені діти)	0,27 мг	Грудне вигодовування чи збагачена залізом суміш
Від 4 – 6 місяців до 1 року (доношені діти)	11 мг	Грудне вигодовування + багаті на залізо продукти
Від 1 місяця до 1 року (недоношені діти)	2 – 4 мг \ кг	Збагачена залізом суміш для недоношених або харчові добавки (2 мг на кг на добу) з залізом разом з грудним молоком або продуктами, багатими залізом
Від 1-го до 3-х років	7 мг	Продукти, багаті на залізо

Якщо доношені діти на грудному вигодовуванні не можуть вживати достатньої кількості продуктів багатих на залізо у віці старше 6 місяців, необхідно використовувати харчові добавки з залізом (1 мг на кг в день).

ПРЕПАРАТЫ ЖЕЛЕЗА



Лікування.

- сорбіфер,
- тотема,
- ферроплекс,

Препарати заліза

гіно-тардиферон.
фенюльс.
Гемотрансфузія.



Препарати заліза для перорального застосування

- Фенюльс
- Фенотек
- Актиферрин
- Тардиферон
- Ранферон
- Ферроградумет
- Ферронал
- Ферретаб
- Сорбифер



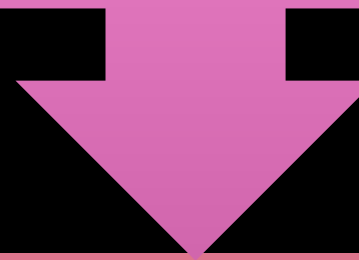
Препарати заліза для парентерального введення

- Феррум-лек,
- Фербітол,
- Ферковен,
- Жектофер,
- Венофер



Показання до гемотрансфузій

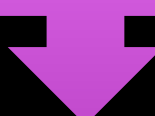
Переливання еритроцитарної маси чи відмитих еритроцитів здійснюють лише за життєвими показаннями при рівні гемоглобіну у дітей до 1-го місяця життя нижче 120г/л, старші 1-го місяця менше 60г/л.



Доза замісної гемотрансфузії для дітей раннього віку – 10-15 мл/кг, старшого віку – від 150 до 250 мл на одну трансфузію.

Аntenатальна профілактика ЗДА:

Всім жінкам у другій половині вагітності призначають препарати заліза або полівітаміни, збагачені залізом.



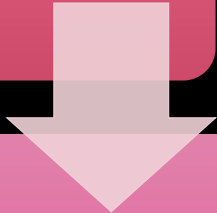
При повторній вагітності прийом препаратів заліза обов'язковий протягом другого та третього триместрів.



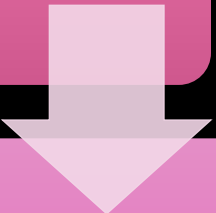
Необхідне повноцінне, збалансоване харчування.

Постнатальна профілактика ЗДА:

Природне вигодовування із своєчасним введенням прикормів, що збагачені залізом (особливо дітям з діатезами, дітям з великою масою при народженні та надлишковими ваговими прибавками, недоношеним дітям), з 3-го місяця життя препарати заліза у дозі 2-4 мг/кг/добу елементарного заліза під гематологічним контролем 1 раз в квартал.



Профілактичне призначення залізовмісних препаратів.



Дотримання режиму дня із достатнім перебуванням на свіжому повітрі.

Диспансерне спостереження

Дітей з ЗДА здійснює сімейний лікар за місцем проживання протягом не менше 6 місяців до 1 року.

Контроль аналізів крові проводять 1 раз в 2 тижні до нормалізації гемоглобіну, а далі 1 раз в місяць і після будь-якого захворювання.

Дітей звільняють від профілактичних щеплень до досягнення рівня гемоглобіну не менше 80 г/л.

Продовжуються необхідні корекції в харчуванні і, при наявності, лікування основного захворювання.

Хлопчику 4-х років з відставанням у фізичному розвитку та встановленої залізодефіцитної анемії з рівнем гемоглобіну 90 г/л призначено комплексне лікування, зокрема - препаратами заліза.

Протягом якого періоду будете спостерігати за лікуванням дитини?

- A 2місяці**
- B 6 місяців**
- C До нормалізації рівня гемоглобіну**
- D 1 рік**
- E 2 роки**

Гемобластози

Залежно від джерела пухлини (кістковий мозок або лімфоїдні органи лімфоретикулярної системи) всі пухлини гемопоетичної і лімфоїдної тканин розділяють **на дві великі групи:**

-лейкози (лейкемія або білокрів'я) і
-лімфоми.

Пухлини гемопоетичної і лімфоїдної тканини в структурі захворюваності і смертності від онкологічних захворювань займають (залежно від статі і віку) 7-9 %.

- Щорічно із кожних 100 тисяч жителів нашої планети у 9 людей вперше діагностують захворювання на ту чи іншу форму пухлин гемопоетичної і лімфоїдної тканини.
- Але у вікових групах старше 65 років хворіють вже 69 із 100 тис. жителів.

У крові дитини відзначається наявність незрілих бластних клітин, стан важкий, шкіра бліда, крововиливи, збільшені печінка та селезінка.

Визначте попередній діагноз:

- A Анемія**
- B Лейкоз**
- C Тромбоцитопенічна перпура**
- D Гемофілія**
- E Геморагічний васкуліт**

Гострий лейкоз

- **злоякісна пухлина, що характеризується пригніченням кістково – мозкового кровотворення, внаслідок чого відбувається дифузна заміна нормальних елементів кісткового мозку пухлинними клітинами.**





Гострий лейкоз

— первинне пухлинне ураження кісткового мозку при якому злоякісній трансформації піддаються стовбурові клітини безпосередньо у кістковому мозку.

Для гострих лейкозів є характерним:

- первинне ураження кісткового мозку;

- вони носять системний характер

- наявність пухлинних клітин (лейкозних клітин) у крові;

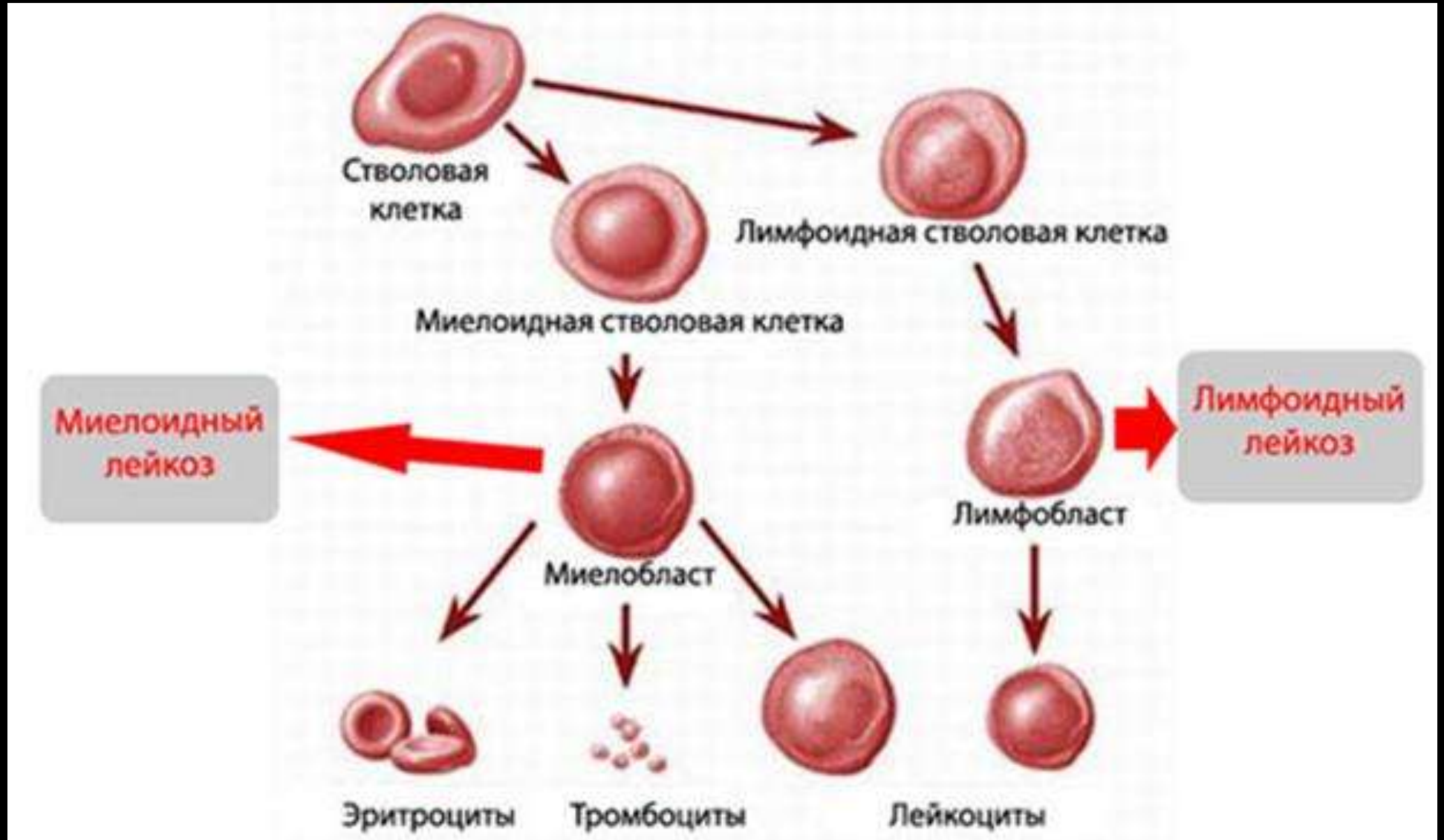
- раннє і поширене метастазування.

- в метастазах пухлинні клітини не руйнують а витісняють паренхіму органа

- процес в клініці характеризується хвилеподібним перебігом з загостреннями та ремісіями

- це абсолютно смертельне захворювання

В залежності від того, які клітини уражаються (мієлопоезного або лімфопоезного паростка), виділяють два основних види гострого лейкозу:



КЛАСИФІКАЦІЯ ЛЕЙКОЗІВ:

П'ять принципів класифікації:

- по характеру перебігу лейкозу;
- по ступеню диференціювання пухлинних клітин;
- по загальній кількості лейкоцитів і наявності бластних клітин в периферійній крові,
- у відповідності з цитогенезом;
- на основі імунного фенотипу пухлинних клітин;

По характеру перебігу виділяють:

- гострі, які перебігають менше року,
- хронічні — довгий час.

По ступеню диференціювання пухлинних клітин виділяють:

- недиференційовані,
- бластні і
- цитарні лейкози.

КЛАСИФІКАЦІЯ ПУХЛИН КРОВОТВОРНОЇ ТА ЛІМФАТИЧНОЇ ТКАНИНИ

(А.И.Струков, В.В.Сєров)

I. Лейкози - системні пухлинні хвороби.

А. Гострі лейкози:

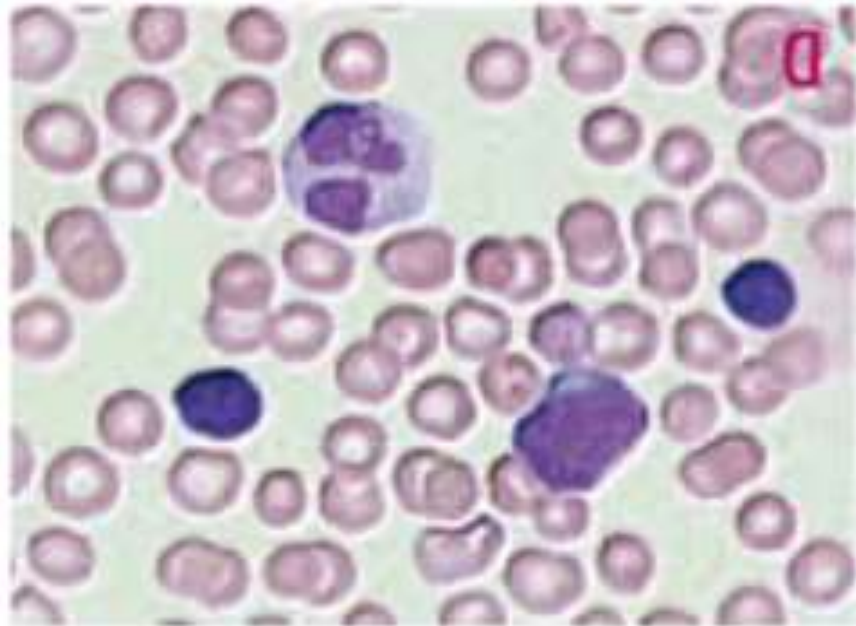
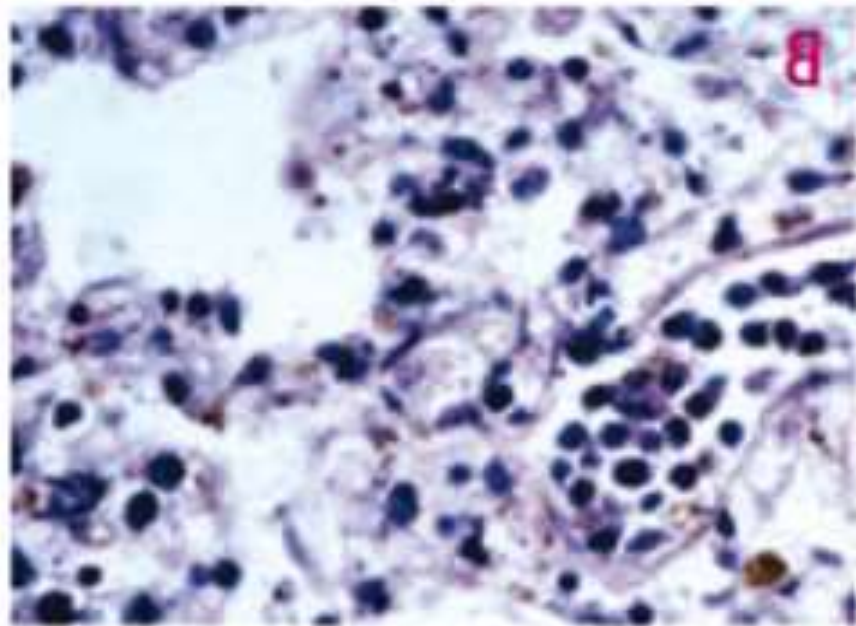
- недиференційований;
- мієлобластний;
- лімфобластний;
- плазмобластний;
- монобластний (мієломобластний);
- еритромієлобластний ;
- мегакаріобластний.

Стадії лейкозу

- Предлейкозна, яка часто залишається непоміченою
- Перша атака — гостра стадія.
- Ремісія (повна чи неповна).
- Рецидив (перший, повторний).
- Термінальна стадія.

Гострий мієлоїдний лейкоз у дітей. Шифр мкх-10 с 92.0 -94.0

- Гострий мієлоїдний лейкоз (мієлоїдна форма гострої лейкемії) – лейкоз, характерною ознакою якого є недостатність кістковомозкового кровотворення внаслідок витіснення нормальних кровотворних клітин малігнізованими з неконтрольованим розмноженням лейкемічних клітин-попередників мієлоїдного ряду у кістковому мозку з наступним їх розповсюдженням гематогенним шляхом.



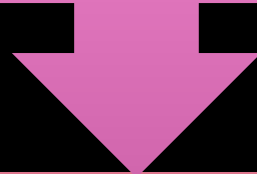
Гострий лімфобластний лейкоз

Гострий лімфобластний лейкоз є найбільш поширеною пухлиною дитячого віку; він реєструється з частотою 3-5/100 000 дітей і становить у них близько 30% усіх онкологічних захворювань.

Найчастіше це захворювання розвивається у дітей 3-5 років (захворюваність на ГЛЛ у цій віковій групі у 10 разів переважає захворюваність у інших вікових групах).

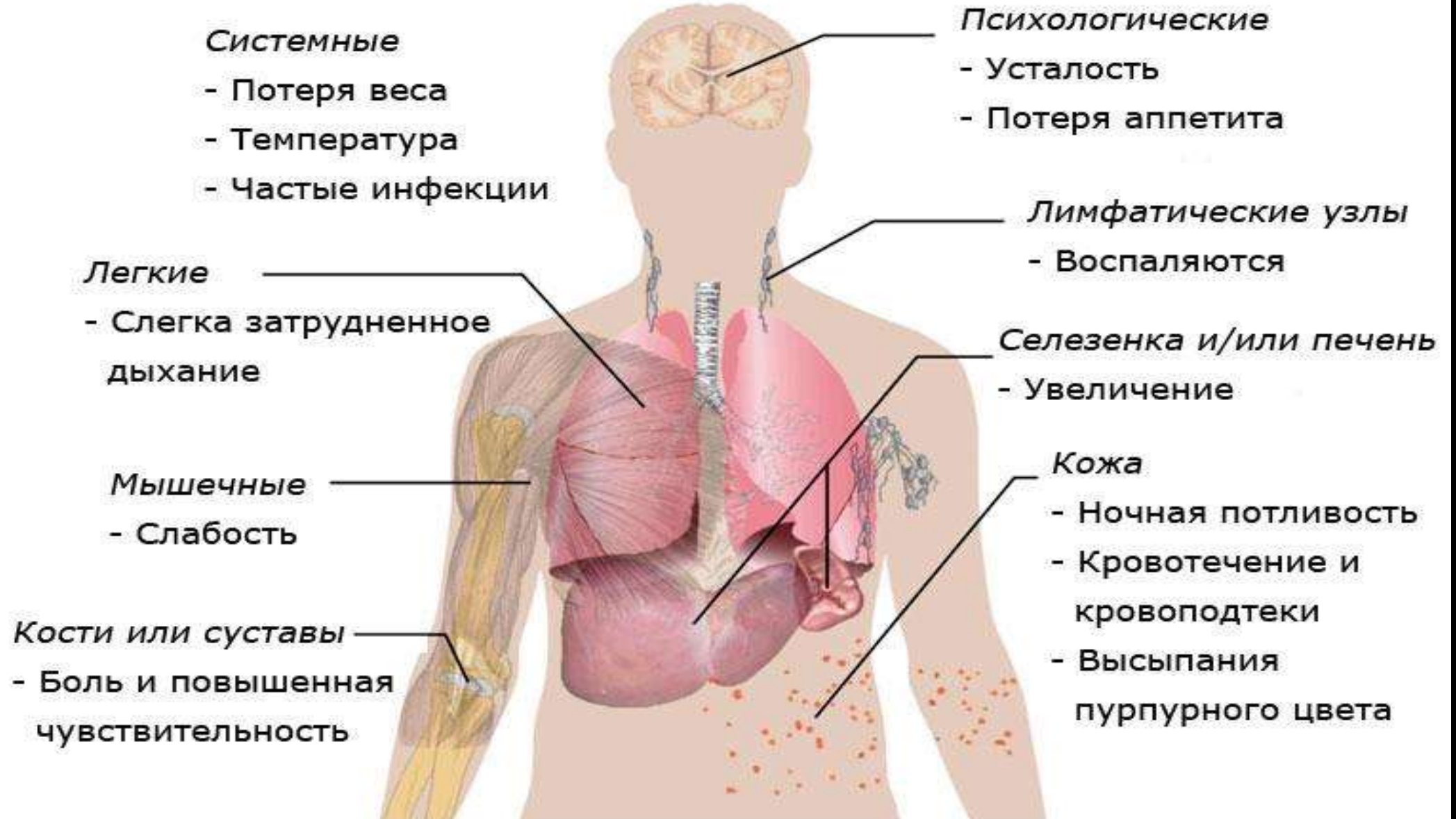
Гострий лімфобластний лейкоз

В основі його лежить неконтрольоване розмноження малігнізованих (лейкемічних) клітин –попередників лімфоїдного ряду у кістковому мозку з наступним їх розповсюдженням гематогенним і лімфогенним шляхом.



Найхарактернішою ознакою цієї хвороби є недостатність кістковомозкового кровотворення, яка проявляється розвитком анемії, тромбоцитопенії та нейтропенії з відповідними клінічними симптомами.

Общие симптомы ЛЕЙКОЗА



Перші клінічні ознаки

Лихоманка.

Погіршення апетиту.

Біль в кістках і суглобах.

Блідість шкіри.

Підвищена кровоточивість (геморагії на шкірі і слизових, носові кровотечі).

Безболісне збільшення лімфатичних вузлів.

Ці ознаки дуже нагадують гостру вірусну інфекцію, тому не рідко хворих лікують від неї, а в ході обстеження (що включає загальний аналіз крові) виявляють ряд змін, характерних для гострого лейкозу.

Гострий лейкоз. Клініка.

Скарги:

- прогресуюча загальна слабкість, запаморочення,
- біль у горлі (некротична ангіна),
- задишка, проливний піт уночі,
- висока температура тіла, озноб,
- важкість і біль у під ребер'ї,
- крововиливи на шкірі, кровоточивість ясен,
- серцебиття,
- біль у кістках, суглобах,
- збільшення л/в.

Головні синдроми

Анемічний (слабкість, задишка, блідість).



Інтоксикаційний (погіршення апетиту, лихоманка, зниження маси, пітливість, сонливість).



Геморагічний (гематоми, петехіальний висип на шкірі, кровотечі, кровоточивість ясен).



Кістково-суглобовий (інфільтрація окістя і суглобової капсули, остеопороз, асептичний некроз).



Проліферативний (збільшення лімфатичних вузлів, селезінки, печінки).

Гострий лейкоз. Клініка.

Синдроми

- *інфекційно-токсичний астеничний*
- *гепатолієнальний*
- *виразково-некротичний синдром*
- *нейролейкоз*

Гострий лейкоз. Клініка.

1. *Передлейкоз* - рання стадія гострого лейкозу. Специфічних клінічних ознак не має можлива наявність немотивованої астенії, епізоди субфебрилітету. В мазку червоного кісткового мозку виявляють збільшення кількості бластів до 10% і більше.
2. *Початковий період* - характеризується неспецифічною симптоматикою. Наростання тяжкості симптомів відбувається поступово протягом 1-3 місяців, хоча і можливий блискавичний перебіг. Кількість бластних клітин у мієлограмі становить уже десятки відсотків.
3. *Період повного розвитку* захворювання (розгорнутий).
4. *Період ремісії* - характеризується зменшенням кількості бластних клітин у пунктаті кісткового мозку до 5%. Тривала ремісія більше 5 років є критерієм одужання.
5. *Період загострення (рецидиву)*.
6. *Термінальний період*. Розвивається резистентність до цитостатичних препаратів, у мієлограмі ознаки бластного кризу, тяжка клінічна симптоматика.

Діагноз гострого лейкозу можливий лише тоді, коли в кістковому мозку (пунктат із грудини) знаходять *бластні клітини*.

Іноді їх кількість становить 10-20%, але тоді в трепанаті з клубової кістки знаходять скупчення з багатьох десятків бластів.

При гострому лейкозі як в периферичній крові, так і в мієлограмі знаходять так званий **лейкемічний провал (hiatus leucemicus)** - різке підвищення кількості бластів і поодинокі зрілі елементи при відсутності перехідних дозріваючих форм.

Принципи лікування гострих лейкозів

Принципи лікування.

- Індукція ремісії
- Консолідація ремісії
- Підтримуюча терапія

Основні групи препаратів

- Антиметаболіти (меркаптопурин, цитозин - арабінозид)
- Антимітотичні (вінкристин)
- Алкілюючі сполуки (циклофосфан)
- Протипухлинні антибіотики (рубоміцин)
- Похідні нітрозосечовини (кармустин)
- Ферментні препарати (L-аспарагіназа)

Тактика лікування:

Поліхіміотерапія: вибір

7+3 (цитозин + рубоміцин + преднізолон),

5+2 (цитозин + рубоміцин),

ЦОАП (циклофосфан + онковен + алаксан + преднізолон),

ЛАВП (L-аспарагіназа + вінкристин + преднізолон)

- Іонізуюче опромінювання
- Трансплантація кісткового мозку

Основні етапи терапії ГЛЛ

Індукція – передбачає максимально швидке скорочення пухлинної маси та досягнення повної ремісії (зменшення кількості лейкомічних клітин на 99 – 99,9%).

Консолідація – закріплення досягнутого протипухлинного ефекту, повне знищення лейкомічних клітин, що залишились після індукції.

Реіндукція – повторні курси індукції на тлі підтримуючої терапії;

Профілактика нейролейкемії – розподіляється на всі періоди лікування – індукцію, консолідацію, підтримуючу терапію.

Підтримуюча терапія – продовження цитостатичного впливу, в малих дозах (з моменту досягнення ремісії та триває до завершення усього лікування - 2 роки).

Гострий лейкоз. Лікування.

Медикаментозне

- цитостатики: вінкристин, вінбластин, хлорбутин, циклофосфан,
- ГКС: преднізолон, дексаметазон;
- антиметаболіти: метотрексат, 6 - меркаптопурин;
- протипухлинні антибіотики: рубоміцин;
- дезінтоксикаційна терапія: ізотонічний розчин, гемодез, альбумін;
- імунотерапія: інтерферон, реаферон;
- лікування анемії;
- лікування геморагічного синдрому: амінокапронова кислота, переливання тромбоцитів,
- лікування інфекційних ускладнень: антибіотики, протівірусні;
- симптоматичне лікування.

Лікування



Схеми лікування



- **ВАМП** - вінкристин, аметоптерин, 6 – меркаптопурин, преднізолон
- **ВПР** - вінкристин, преднізолон, рубоміцин
- **ЦВАМП** - циклофосфан, вінкристин, аметоптерин, меркаптопурин
- **ЦПР** - циклофосфан, преднізолон, рубоміцин
- **ЦЛАП** - циклофосфан, L –аспарагіназа, преднізолон .

**Критерії повної
ремісії гострої
лейкемії (всі
вони повинні
бути присутніми
одночасно):**

відсутність клінічних симптомів недуги;

**виявлення в кістковому мозку не більше 5%
бластних клітин і нормальне співвідношення
клітин інших паростків кровотворення;**

відсутність бластів в периферійній крові;

**відсутність екстрамедулярних (тобто
розташованих за межами кісткового мозку)
осередків ураження.**

Лікування



Профілактика

- здоровий спосіб життя
- раціональне харчування
- відмова від шкідливих звичок
- уникнення дії хімічних отрут
- раціональне вживання медикаментів



Дякую за увагу!

