

ГЕМОБЛАСТОЗИ. ПРИЧИНИ, КЛІНІКА, ДІАГНОСТИКА, ДОГЛЯД, ПРОФІЛАКТИКА.

СПЕЦІАЛЬНІСТЬ “СЕСТРИНЬКА СПРАВА”
ДИСЦИПЛІНА “МЕДСЕСТРИНСТВО У ВНУТРІШНІЙ МЕДИЦИНІ”
ВИКЛАДАЧ НАПЕРКОВСЬКА Л.О.

Гемобластоз. Визначення.

- Усі пухлини кровотворної тканини об'єднуються загальною назвою гемобластози.
- Пухлини, що розвиваються з кровотворних клітин із дифузним або вогнищевим ростом, що не вражають кістковий мозок, називаються гематосаркомами.

□ .

ЛЕЙКОЗ - злоякісне

захворювання кровотворної системи, пухлина, що виникає з кровотворної клітини і пошкоджує в першу чергу кістковий мозок, а згодом розповсюджується на інші органи та системи.

Гострий лейкоз - патологічним субстратом є незрілі (бластні) клітини (клітини I-IV ряду)
– 85-95 %.

Хронічний лейкоз - патологічним субстратом є зрілі або дозріваючі клітини - до 5%.

Гемобластози. Етіологія.

Етіологія гемобластозів, як і більшості пухлин, невідома. Але деякі закономірності впливу зовнішніх і внутрішніх факторів на їх появу існують (т.з. фактори ризику).

Виключення можуть становити хіба-що лімфома Беркітта, яка достовірно викликається вірусом Епштейна-Бар і Т-клітинний лейкоз, спричинений одноіменним вірусом.



Основні причини виникнення лейкозів

I. Екзогенні:

1. Віруси - ретровірус, вірус герпесу, Епштейн-Бара.
2. Хімічні речовини - бензол, індол, поліциклічні вуглеводи, жирні кислоти, пестициди.
3. Лікарські речовини - нестероїдні протизапальні препарати, левоміцетин, цитостатики, вітамін К.
4. Іонізуюче та електромагнітне опромінення.

II. Ендогенні:

1. Продукти порушення обміну речовин - обміну триптофану, тирозину, жовчні кислоти, статеві гормони;
2. Вроджені імунодефіцити - синдроми Луї-Бар, Брутона, Віскота-Олдріча, анемія Фанконі;
3. Хромосомні мутації - транслокація (обмін ділянками негомогенних хромосом), делеція (втрата ділянки хромосоми), дуплікація, інверсія.

КЛАСИФІКАЦІЯ ГОСТРИХ ЛЕЙКОЗІВ

*За цитохімічними властивостями
бластних клітин (ВООЗ, 1979):*

- I. Гострий лімфобластний (ГЛЛ)
- II. Гострий нелімфобластний лейкоз
(ГнеЛЛ):

II. Гострий нелімфобластний лейкоз (ГнЛЛ):

1. Мієлобластний
2. Промієлоцитарний
3. Мієломоноцитарний
4. Монобластний
5. Еритромієлоз
6. Не диференційований

Періоди гострого лейкозу:

- I. Початковий
- II. Період розпалу хвороби
- III. Період ремісії
- IV. Період загострення (рецидив)
- V. Термінальний період

Початковий період – 1-3 міс.

характеризується ознаками
неспецифічної інтоксикації (малими
симптомами)

Оссалгії - патогномонічний синдром

Кров: помірна анемія, стійка лейко-,
тромбоцитопенія, прискорене ШОЕ.

В нормі бластних клітин в кістковому
мозку - 0,5-1,5 %.

Період розпалу

- 1) інтоксикаційний
- 2) проліферативний
(гіперпластичний)



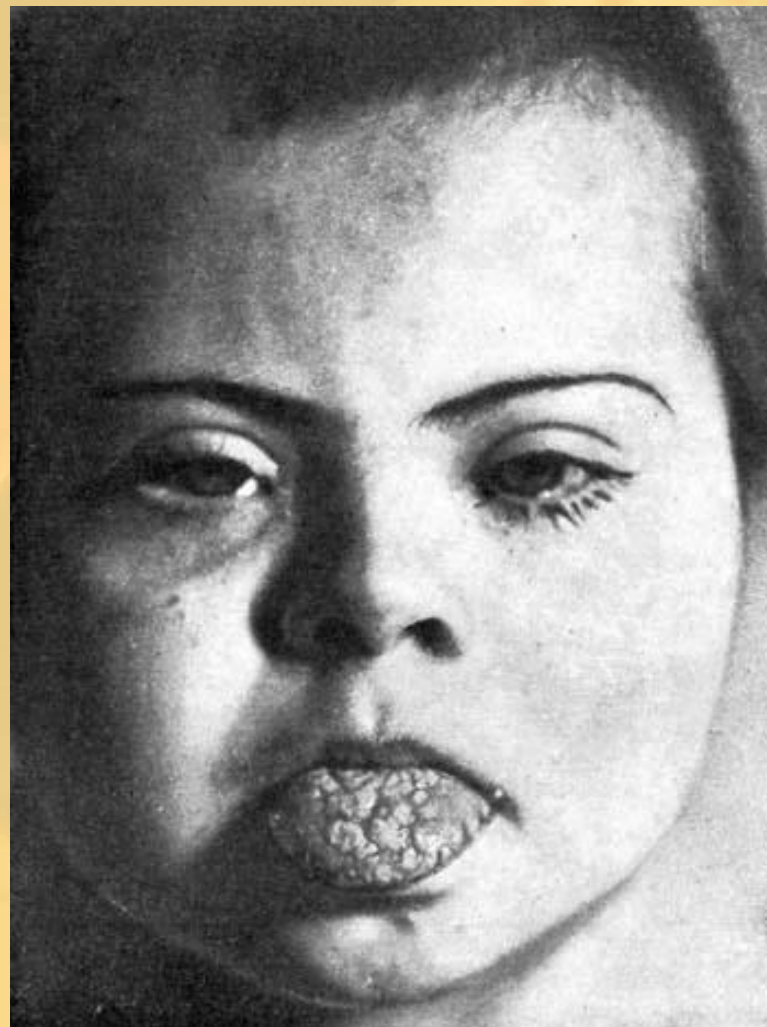
*Генералізоване
збільшення
лімфатичних вузлів*



Гепатоспленомегалія

Період розпалу

- 3) анемічний
- 4) геморагічний
- 5) некротичне ураження шкіри,
слизових
- 6) ураження кісткової системи
- 7) нейролейкоз.



Некротичні зміни слизової ротової порожнини, язика

Нейролейкоз

-специфічне ураження ЦНС (оболонки головного і спинного мозку, речовини мозку, вегетативної НС) лейкозними клітинами.

Форми нейролейкозу:

- менінгіальна
- енцефалітична
- менінгоенцефалітична
- ураження периферичних стовбурів

Дослідження:

СМР - цитоз (бластні клітини),
збільшення білка, + р-ція Панді;

Кров - анемія, тромбоцитопенія (менше 150×10^9 /л), лейкопенія-лейкоцитоз,
прискорене ШОЕ (40-60 мм/год).

Специфічна ознака - "лейкемічний провал"

Кістковий мозок (мієлограма) -
переважання бластних клітин з різким
пригніченням нейтрофільного,
еритроїдного, тромбоцитарного ростків.

Ремісія

- 1)** відсутність клінічних ознак - 1 міс.;
- 2)** мієлограма: не більше 5% бластних клітин, не більше 30% лімфоцитів;
- 3)** відновлення співвідношення еритроцитарного та гранулоцитарного ростків (1:3);
- 4)** нормалізація периферичної крові:
 - *Hb не < 120 г/л,*
 - *лейкоцити - не < 4×10^9 /л,*
 - *тромбоцити - > 100 тис.,*
 - *відсутність бластів*

- Рецидив** - відновлення клінічних, гематологічних ознак лейкозу:
- ранній - до 6 міс після підтримуючої терапії
 - дуже ранній - до 18 міс від початку захворювання
 - пізній - після 6 міс. підтримуючої терапії

Проявляється появою

- медулярних вогнищ (*кістково-мозкові порушення*);
 - екстрамедулярних вогнищ (*у нирках, міокарді, печінці, селезінці, нейролейкоз*).
- У хлопчиків - орхіти, епідіміти.
- У дівчаток - ураження яєчників.

План обстеження дитини

1. Загальний ан. крові + тромбоцити + ШОЕ
2. Ро-графія ОГК, кісток
3. УЗД внутр. органів
4. Біохімічний аналіз крові (глюкоза, білок, креатинін, сечовина, АЛТ, АСТ, ЛФ, К, Na)
5. Вірусологічне дослідження (HBsAg, ВПГ, ЦМВ)
6. Люмбальна пункція - цитоз+білок, цитологія, посів на стерильність, цукор
7. **Стернальна пункція** - імунофенотипічне, цитохімічне, мієлограма, цитогенетичне дослідження.

Лікування:

- I. Індукція ремісії
- II. Консолідація ремісії
- III. Підтримуюча терапія

Протокол І

тривалість лікування 64 дні

І фаза:

1. Преднізолон - 60 мг/кв. м , р.о.
2. Вінкрістін - 1,5 мг/кв. м, в/в
3. Рубоміцин - 30 мг/кв. м, в/в
4. Аспарагіназа – 10 000 ОД/кв. м,
в/в

II фаза:

1. Циклофосфамід - 1 г/кв. м, в/в
(циклофосфан)

2. Цитозин-арабінозид, цитозар - 75 мг/
кв. м, в/в

3. 6-Меркаптопурин - 60 мг/кв. м,

4. Метотрексат - 1 г/кв. м, в/в

Метотрексат - ендолюмбально

дітям до 1 року - 6 мг

дітям 1-2 року - 8 мг

дітям 2-3 роки - 10 мг

дітям, старшим 3 років - 12 мг

Протокол M ALL BFM 90

тривалість лікування 57 днів

**1.6-Меркаптопурин - 25 мг/кв. м,
р.о.**

2.Метотрексат - 1 г/кв. м, в/в

3.Лейковорин - 15 мг/ кв. м

Метотрексат - ендолюмбально

Протокол II

I фаза

1. Дексаметазон - 10 мг/кв. м, р.о
2. Вінкрістін 1,5 мг/кв. м, в/в
3. Адріаміцин 30 мг/кв. м, в/в
4. Аспарагіназа 10 тис. ОД/кв. м, в/в

II фаза

1. Циклофосфан 1 г/ кв. м, в/в
2. 6-Меркаптопурин 60 мг/ кв. м, р.о.
3. *Метотрексат - ендоліумбально*
4. Опромінення голови

Підтримуюча терапія - впродовж

2 років

1. 6-Меркаптопурин 50 мг/ кв. м, р.о.

2. Метотрексат 20 мг/кв. м, р.о.

3. Контроль

- загальний ан. крові 1 раз /тиждень,

- СМР 1 раз в 3 міс на I році,

1 раз в 6 міс на II році

Нові методи лікування ГЛ

- трансплантація кісткового мозку:

аллогенним кістковим мозком

(з видаленими Т-лімфоцитами),

трансплантують зразу після досягнення ремісії;

аутогенним кістковим мозком - забирають

після досягнення ремісії + обробляють

моноклональними антитілами,

фармакологічними препаратами, і

вводять хворому;

Медсестринський процес при гострому мієлоїдному та лімфоїдному лейкозі, хронічних мієлопроліферативних захворюваннях (хронічному мієлолейкозі, справжній поліцитемії, ідіопатичному мієлофіброзі, есенціальній тромбоцитемії) та лімфопрولیферативних процесах. Медсестринська діагностика, планування медсестринських втручань: підготовка пацієнта до додаткових методів обстеження (загального аналізу крові, імуноферментного та цитогенетичного дослідження крові, стернальної пункції, біопсії лімфатичних вузлів тощо). Участь медичної сестри в лікуванні. Оцінювання результатів медсестринських втручань та їх корекція. Профілактика.

Запитання:

- 1. Особливості харчування при залізодефіцитній анемії.
- 2. Критерії ремісії лейкоза.
- 3. Продукти, які збагачені залізом.



Дякую за увагу!