

*Семей мемлекеттік медицина университеті
Балалар аурулары кафедрасы*



Тақырыбы: Лейкоз



**Орындаған: Абдилдина Ғ.Б.
Рахимбердина Г
Сарсембаева Н
Даниярова А
Советова А
Амангельдина А
ЖМ-412 топ студенттері**

- **Лейкоз** — сүйек миындағы қан түзетін клеткаларынан шығатын қатерлі қан ісіктерінің жалпы аты. Орта есеппен 100.000 балаға 1-ден 5 ауруға дейін келеді, көбінесе 2-4 жастар арасы. Лейкоз — балалардың ең жиі тараған қатерлі ісігі.
- Орта есеппен 100.000 балаға 15 ауруға дейін келеді (Ресей — Румянцев А.Г., 1997; Қазақстан — Омарова К.О., 2000).
- Лейкоздар ішінде жедел лимфобласттық лейкоз (ЖЛЛ) жиілігі — 75%, жедел миелобласттық лейкоз (ЖМЛ) — 15-20%, басқалары ажыратылмаған варианттары және созылмалы миелобласттық лейкоз (СМЛ) 1-3%.

• **Этиологиясы.** Әлі анықталмаған. Қазіргі кезде ең тарағаны — вирустық-генетикалық ілім. Кейбір лейкоздардың сүтқоректілер мен құстарда вирустық негізі дәлелденіп отыр (онкорнавирустар). Онкогендік ілім бойынша омыртқалылар клеткасында онкорнавирустардың нәсілдік заты бар, бірақ вирустардың гендері клеткалар депрессорлары әсерімен тежеліп отырады. Химиялық канцерогендер, радиация және басқалар клеткалар тежегішін әлсіретіп, вирусты белсенді етеді — соңында ол клетка геноміне еніп, нәсілдік құрыпымын өзгертеді, клетка өзіндік өсу қабілетіне ие болып, қатерлі қасиет алады. Клеткалық депрессорлардың (тежегіштер) қантүзу жүйесіндегі әсері баяу болатындықтан лейкоз да жиі дамиды.

Вирустардың рөлі

- Лейкоздарды көбіне РНК-лы онковирустар, сирегірек герпес-вирустарға жататын ДНК – лы онковирустар шақырады.
- РНК- лы онковирустар құстардың, тышқандардың, ірі қара малдың, маймылдардың және басқа да жануарлардың лейкозын тудырады. Вирустар несеп, нәжіс, мұрынның, жұтқыншақтың бөліністері, анадан ұрпағына берілуі мүмкін. Эксперименте лейкоз науқас жануардың жасушасыз сүзіндісін сау жануарға енгізу арқылы алынады.
- Адам лейкозының вируспен туындайтыны Т-жасушалы лейкозда (HTLV-I түрлі РНК-лы вирус) дәлелденген. Вирустың қан құйғанда, жыныстық қатынас арқылы берілуі мүмкін деп есептеледі.

Иондаушы радиацияның рөлі

- Иондаушы радиацияның лейкоз дамуындағы рөлі тәжірибеде дәлелденген. Рентген сәулесімен қауырт та, созылмалы да сәулелену егеуқұйрықтар мен тышқандарда лейкоз дамытады. Хиросима мен Нагасаки тұрғындары, рентгенологтар мен радиологтар арасында қауырт және соқылмалы миелолейкозбен ауырушылдық артқандығы анықталды. Өспелерді емдеу мақсатында Рентгеннің иттрий, радийдің үлкен мөлшерін қабылдаған науқастарда лейкоз дамуының жиілегендігі туралы мәліметтер бар.

Химиялық канцерогендердің рөлі

- Химиялық канцерогендер адамдардың бензолды, органикалық еріткіштерді кәсіптік қолдануларында қауырт лейкоз дамытуы мүмкін. Өспемен ауырып емдік мақсатта циклофосфан, хлорбутин, метотриксат, миалосан сияқты цитостатиктер қабылдаған науқастарда лейкоздың жиілегендігі анықталды. Лейкозды дамытуға қабілетті дәрілерге бутадион, левомецетиндер де жатады. Эксперименте лейкоз химиялық канцерогендерді (диметилантрацен, метилхолантрен), сонымен бірге триптофан, тирозин, индол өнімдерін енгізу арқылы алынды.

Тектік ақаулар

- Лейкозға тұқым қуалаушылық бейімділік бар. Жанұялық лейкозбен ауырған жағдайлар белгілі. Лейкоздың дамуына хромосомалардың кенеттен ажырауы және олардың ажырамауымен сипатталатын аурулар (Даун ауруы, Фанкони анемиясы, Клайнфельтер, Тернер синдромдары) әкеледі. Лейкоздың кейбір түрлерінде, олардың тектік маркері болып табылатын арнайыланған хромосомдық мутациялар анықталған. Созылмалы миелолейкозда «Филадельфиялық» хромосома (между 22 және 9 жұп хромосомалар арасындағы транслокация) анықталған. Лейкоздың кейбір түрлерінде хромосоманың зақымданған жері мен онкогеннің орналасқан орны сәйкес келгендігі анықталған.

- Иондық радиацияның орны, сөзсіз, мәнді. Мұны Жапониядағы атом бомбалары сынағының салдары дәлелдеуде: осы қалаларда басқа жермен салыстырғанда лейкоз 13 есе жиі байқалған. Бұл жағдайда жануарларға экспериментке сәуле жұмсау, кей адамдардың арасында бұл аурудың жиі байқалатынын (рентген сәулесін қабылдаушылар, рентгенологтар; жүкті кезінде рентгенмен тексерілген әйелдердің балалары т.б.) аңғаруға болады.

- **Патогенезі.** Қазіргі ілім (лейкоздардың пайда болуының клондық ілімі) бойынша лейкоз клеткалары өзгеріске (мутация) ұшыраған сүйек миынан тарайды, олар әрі қарай өсіп-жетілу қабілетінен айырылғанмен көбейе алады. Қатерлі ісіктің өте қарқынды өсу заңдылықтары тұжырымдалған (Foulds, 1949; А.И.Воробьев, 1965). Олардың ең маңызды тұстары: қан түзетін сау ескіндердің тежелуі; бұзылысқа ұшыраған, осы клоннан ескен қатерлі ісік клеткаларының морфологиялық өзгерісі; олардың метастаз беріп, шыққан орнынан тыс жерде дамуы; бұл клондардың өзіндік жолмен өсуін қамтамасыз етуі. Анемия, тромбоцитопения және миелоидтық, лимфоидтық клеткалардың азаюы пулдың (лейкоздық клеткалардың) түрлі заттар (лимфокиндер) бөліп, сау түзілісті тежеуіне байланысты. Лейкоз клеткаларының басқа ағзалардағы (сүйек миынан тыс) пролиферациясы (мысалы, РЭС жүйесінде) гепатоспленомегалия, лимфоаденопатия көрінісін береді — бұлар лейкоздың өзіндік сипаты.

ПАТОГЕНЕЗИ Канцерогендер



II – III класс қан түзуші жасушалардың тектік мутациялары
DI, Bcl-2, c-myc, c-abl, RAR циклиндерінің мутациялары табылған.



Онкогендердің белсенденуі

- Протоонкогеннің амплификациясы
- Протоонкогеннің нүктелі мутациясы
- Транслокация
- Промотордың қосылуы

Онкогендердің белсенденуі:

- өсу жайты
- өсу жайтының қабылдағышы
- серпінді екіншілік таратушылар
- транскрипция жайты

Антионкогендердің әсерсізденуі

- пролиферация тежегіштерінің
- пролиферация тежегіштерінің қабылдағыштарының
- серпінді екіншілік таратушылар тежегіштерінің
- транскрипция тежегіштерінің жойылуы

Апоптозды реттейтін тектердің зақымдануы

- апоптоз тектерінің әсерсізденуі
- антиапоптоз тектерінің белсенділенуі

Қалыпты қан түзуші жасушаның лейкоз жасушасына айналуы





Өспенің үдеуі:

Геномның тұрақсыздығы



Тоқтаусыз мутациялар



химиотерапияға төзімді қатерлі клондардың пайда болуы (поликлондық саты)



метастаздануы → бауырда, бүйректе, лимфа түйіндерінде және басқа ағзаларда лейкоздық сіңбеленудің түзілуі

- **Клиникалық көрінісі.** Аурудың бастапқы белгілері белгісіз. Диагнозы анықталғанда науқаста лейкоз клеткалары шамамен $10^{12}/\text{м}^2$ (бұл дененің 3-4%). Сондықтан И.А.Кассирский аурудың анық кезеңін оның жедел бастамасы емес, «жедел соңы» деп санаған. Лейкоздың алғашқы клиникалық белгілері балаларда әр түрлі болып, *анемиялық*, (енжарлық, бозандық, тәбет төмендеуі, ара-тұра субфебрилитет, бас ауыруы, шаршау); геморрагиялық, (пурпура — тері, шырыш қабат канталауы; мұрын қанауы т.б.); пролиферациялық, (шеткері және кекірек ішінің лимфатикалық түйіндері мен бауырдың, көк бауырдың үлкеюі); сүйек-буындық (сүйек, буын және омыртқа аурулары) синдромдар білінеді. Олардың (2-3) аралас көрінісі өте тән. Диагноз анықталған кезде көп балаларда 3 синдром қатысы жиі байқалады; түрлі дәрежедегі анемия, пролиферация, геморрагиялар, ал мектеп жасындағыларға бұған сүйек жүйесінің өзгерістері қосылады.
- Анемия мен улану көрінісінің жиынтығына дененің шырыш қабаттарының бозғылт түрі (әдетте сарғыш өнді), шаршау, енжарлық, бас, іш, сүйек ауыруы, тәбеттің болмауы, кейде субфебрилитет, жүрек бұзылыстары жатады.
- Тәжірибелі клиницистер сарғыш өнді және бозғылт түсті теріде қосымша пурпура байқалып, аз да болса пролиферация сезілсе, лейкозға күдіктене бастайды. Кейде лейкемиялық тері инфильтраттары (лейкемидтер). кездеседі ($1 \times 1 \text{ см}^2$ көлеміндегі тығыздықтар, түрі сарғыштан қошкылға дейін

- Пролиферативтік синдром көрінісі түрлі дәрежеде болады. Шеткері лимфатикалық түйіндер үлкейеді, олар тығыз, ауырмайды, бір-бірінен бөлек орналасады. Көбінесе бұл мойын, жақасты, сиректеу қолтық, шап түйіндері. Аурулардың 10%-да медиастиналдық түйіндердің өсуі байқалады. Екі жақты сілекей, көз жасын шығаратын бездердің қатысуы (Микулич синдромы) балаларда сирек байқалады. Бауыр мен көк бауыр ұлғаюы және тығыздануы — әсіресе жас балалардағы лейкоздың айқын сипаты. .

- Балаларда кейде хлорома да кездеседі (ісік көз ангарында орналасып, өсе келе көзді алға тықсырады), гемоглобин ыдырауы мен оның жартымсыз түзілісі көк-жасыл түс (протопорфирин) береді.
- Геморрагиялық синдромға тері геморрагиясы, шырыш қабаттардың қанталауы, мұрын қанауы, мелена, сиректеу гематурия жатады. Бұл синдром, әдетте, аурудың бөлінде байқалады.
- Сүйек жүйесіндегі өзгерістер буындар мен сүйектердің жалпы не бір жерінің орнықты ауыруы түрінде (әсіресе, қағып-басып келгенде) байқалады. Рентгенде түрлі дәрежедегі остеопороз, кейде ошақты бұзылыс ұзынша сүйектер мен кабыртқада көрінеді, сүйектің сыртқы қабаты сылынады. Омыртқа бұзылысы аса ауыр түрде болады: бревиспондилия — бел омыртқалары жадағайланып, аралары ашылып, балық омыртқасына ұқсайды. Кейбіреулер айқын сипатына метафиздегі көлденең жолақтарды жатқызады. Аурудың қызған кезінде кейде ішек (жүрек айнуы, құсу, іш ету, мелена), бүйрек, тыныс жүйесі (пневмонит, плеврит) бойынан да өзгерістер байқалады — бұлар осы ағзалардағы лейкоздық инфильтраттар. Иммундық қорғаныстың азаюы (кеселдің езіндік әсері және цитостатиктер салдары) негізінде қосалқы пневмониялардың «жабысуы» да (пнеумоцист-стафило-, стрептококк-, микоплазмалық инфекциялар) болады. Мектеп жасындағы балаларда аурудың бастапқы екі кезеңінде кейде нерв жүйесінің арнайы бұзылысы (лейкемиялық инфильтраттар) байқалады. Баланың халі нашарлап, бас ауыру, құсу, менингеалдық белгілер, қызу көтерілуі білініп, көруі нашарлап, парез бен параличтер цитоплазма, лейкозға тән ядро өзгерістерінің жоқтығы моноклеозға сай. Әрбір күдікті жағдайларда миелограмма қажет, мұны кез келген шығу тегі белгісіз анемия, тромбоцито- және панцитопениялар, гепатоспленомегалиялар мен жалпылама лимфатикалық түйіндер үлкеюі кездерінде жасау абзал.

- **Миелодиспластикалық синдромдар (МДС)** — клоналды бұзылыстардың гетерогендік тобы, сүйек миының миелоидтық компоненттерінің аномалды өсуімен ерекшеленеді: яғни қантүзу клеткаларының қалыпты жетілуі бұзылып, тиімсіз гемопоз белгілері көрінеді. МДС кезінде сүйек миында баған клеткалар деңгейінде клоналды пролиферация жүріп, көбіне гранулоциттер, эритроцит пен тромбоциттер өнімі бұзылып, панцитопения дамиды. МДС-ның келесі сирек емес ерекшелігіне оның жедел лейкозға эволюциясы жатады, бұл даму алдында ұзақ мерзімді цитопениялық синдром болады. МДС-ты рефрактерлік анемияларға жатқызады. Кеш және ауыр сатысында миелоидтық лейкозға ауысуы болады.

- Клиникалық көріністері — панцитопения салдары: анемия, тромбоцитопенияға байланысты қанаққыштық, нейтропенияға катысты инфекциялар. Сүйек миы клеткалығы, әдетте, жоғары, бірақ қалыты не төмен болуы да мүмкін. Миелоидтық лейкозға ауысуының жалпы каупі Жедел ағымды промиелоцитарлық лейкоз. Бұл түрінде қанда және сүйек миында лейкоздық промиелоцитгер өте көп болады, цитохимиялық белсеңділік миелопероксидазага өте жоғары, осы сияқты қышқыл фосфатаза, нафтол ASD - хлорацетатэстераза мен альфа-нафтилацетатэстеразаға да оң (+) жауап алынады. Ағымы қатерлі.

- Бұл лейкозға геморрагиялық синдром өте тән, кейде олар ЖҚҰ-ға ауысатындықтан жедел көмек беруді керек етеді (гепарин, инфузиялық ем, преднизолон, агрегацияға қарсы дәрі-дәрмектер т.б.). Лейкоздық проми-елоциттер жалпылама қан ұюдың бастапқы себепкері болып табылады. Лимфатикалық түйіндер, бауыр, көк бауырдың үлкеюі лейкоздың бұл түрінде сирек кездеседі. Толық ремиссия өте қысқа, аурулардың 20%-нан кемінде ғана байқалады. Аурулардың өмірі 12 айдан аспайды.

- Лейкостаз синдромы ЖЛ-дың жоғары лейкоцитозбен ($1 \text{ мкл} > 10^5$) жүрген кезінде байқалады — капиллярларда бласттардың агрегациясының нәтижесі. Көбіне кардиореспираторлық бұзылыстармен жедел ТТ және өкпе ісінуімен (үлкендердің РДС типі) не пневмония сипатымен басталады; бірақ ОНЖ бұзылыстарымен күшті бас ауыруы не инсультке ұқсас жаймен де білінуі мүмкін.

- Ісік лизисі синдромы гиперлейкоцитозды ЖЛ-дың кешенді цитостатикалық емінің бастамасында гиперурикемия, дегидратация, сепсиспен байқалып, ЖҚҰ (ДВС) синдромы, олиго- және анурия (яки ЖБЖ), улану белгілерінің аса кернектілігі, ОНЖ бұзылысымен және лабораториялық көрсеткіштері гиперурикемия, азотемия және қанда ЛДГ белсенділігі артуымен ерекшеленеді.

- Жедел ағымды эритромиелоз. Бұл — жедел ағымды миелоидтық лейкоздың клеткалық варианттарының бірі. Лейкоздық клеткалар эритробласт не көбінесе аралас эритромиелобласттар қатарынан шығады. Клеткалар көп қатарлы. Шик-әсері оң (+) жауап беріп, қышқыл фосфатаза мен арнайы емес
- альфа нафтилацетат эстеразанын жоғары белсенділігі тән. Клиникалық белгісі жедел ағымды миелобласттық лейкозға өте ұқсас болғанмен ерекшелігі ретінде клетка ішілік гемолиз сипатын атау керек. Аурулардың көпшілігі емге бой бермейді, ремиссия өте сирек кездеседі.
- Жедел ағымды клеткалық тегі ажыратылмаған лейкоз сирек варианттарына жатады. Бұл түрінде трансформация орталық бағандық клетка деңгейінде жүреді, ал соңғысы екі өскінге де (лимфоид — және миелоидтық) бастау екені белгілі. Әзірше қолда бар мүмкіндіктердің бұл вариантты ажыратуға көмегі жоқ. Бласттар үлкен, кейде қосымшалар мен дәнділіктен таза. Судан, пероксидаза, арнайы емес эстераза, Шик-әсеріне теріс (-) жауап алынады. Т және В антигендері табылмайды, бұл түрі жедел ағымды лейкоздардың 15%-н қамтиды.

Жедел лейкоздардың FAB-жіктемесі(1976ж)

| Жедел миелобласты лейкоздар | Жедел лимфобласты лейкоздар |
|---|---|
| <p>M₀-бласт жасушалары ажырамаған лейкоз</p> <p>M₁-бласттардың жетілу белгілері жоқ жедел миелобласты лейкоз</p> <p>M₂-бласттардың жетілу белгілері бар жедел миелобласты лейкоз</p> <p>M₃- промиелоцитарлы лейкоз</p> <p>M₄-миеломоноцитарлы лейкоз</p> <p>M₅-моноцитарлы (монобласты)лейкоз</p> <p>M₆-жедел эритролейкоз</p> <p>M₇-жедел мегакариобласты лейкоз</p> | <p>L₁- ұсақ бласты</p> <p>L₂- ірі бласты</p> <p>L₃- Беркитт лимфомасының жасушасына ұқсас бласт жасушалары</p> |

Миело - және лимфопролиферациялық синдромның клиникалық көріністері және олардың патогенезі

| Көріністері | Патогенезі |
|--|--|
| Анемиялық синдром | <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> қызыл сүйек кемігінің эритроидты өсіндісінің тежелуі <input type="checkbox"/> эритроциттердің гемолизі <input type="checkbox"/> Геморрагиялық синдром |
| Геморрагиялық синдром (қызыл иектен, мұрыннан, ішектен қан кету, тіршілікке маңызды ағзаларға қанқұйылу) | <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Тромбоцитопения (тромбоцитопоздің тежелуі) <input type="checkbox"/> Тромбоцитопатия <input type="checkbox"/> Коагулопатия <input type="checkbox"/> Вазопатия |
| Жұқпалық синдром: жұқпаларға төзімділіктің төмендеуі (бактерияға, саңырауқұлаққа, вирустарға) | <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Лейкоциттердің фагоциттік белсенделігінің төмендеуі <input type="checkbox"/> Антидене түзілуінің азаюы <input type="checkbox"/> Т-лимфоциттер қызметінің бұрмалануы |
| Метастаздық синдром: Бауырдың, көкбауырдың, лимфо түйіндерінің ұлғаюы; нейролейкемия | Лейкоз жасушаларының метастаздануы және бауырда, көкбауырда, лимфо түйіндерінде, тимуста, мида және жұлында қан түзуші ошақтар түзілуі |
| Уланулық синдром: қызба, тәбеттің болмауы, дене салмағының азаюы, әлсіздік, қатты терлегіштік | <ul style="list-style-type: none"> <input type="checkbox"/> Зақымдану дәнекерлерінің –лейкоз жасушалары ыдырағанда түзілетін нуклеопротеидтердің жиналуы <input type="checkbox"/> Зат алмасуының бұзылуы |
| Сүйектердің (қуыс сүйектер, омыртқы) ауыруы | <input type="checkbox"/> Сүйеккеміктік гемопоз тінінің өспелік гиперплазиясы |

Воробьев А.И. және авторлар жіктелуі (2002ж) бойынша
жедел лейкоздың келесі сатыларын бөледі:

- Бірінші жедел кезең немесе бірінші шабуыл (аурудың айқын сатысы).
- Толық клиника-гематологиялық ремиссия
- Сауығу
- Толық емес клиника-гематологиялық ремиссия
- Рецидив – онда бірінші немесе қайталамалы, оның орналасуы, лейкемиялық фаза, алейкемиялық фаза.
- Терминальді стадия

Бірінші жедел кезең

- Бірінші жедел кезең (аурудың таралған сатысы) – аурудың басы немесе манифестациясы, қалыпты қан түзудің айқын тежелуімен сипатталады, аурудың клиникалық көрінісі айқын болады, ол көбінесе ісіктік жасушалардың саны 10^{12} , салмағы 1 кг шамасында болғанда байқалады. Кейде жедел лейкоз симптомсыз басталады, диагноз кездейсоқ қойылады. Біздің ақпараттарымыз бойынша кездейсоқ жедел лейкоз 1,1% жағдайда анықталды.

Толық клиника-гематологиялық ремиссия

- Толық клиника-гематологиялық ремиссия 1 айдан кем емес уақытта сақталып тұратын келесі көрсеткіштермен сипатталады:
- Сүйек кемігінде бласты жасушалар саны 5% көп емес, қан түзудің барлық өсінділері бар (олардың қатынасы қалыптыға жақын), мегакариоциттер анықталады, сүйек кемігінің жасушалығы 20%-дан көп.
- Шеткері қанда – нейтрофилдердің абсолютті саны $1,5 \times 10^9/\text{л}$ кем емес, тромбоциттер $100 \times 10^9/\text{л}$ кем емес, бласты жасушалар анықталмайды.
- Қан түзудің экстрамедуллярлы ошақтары – лейкемиялық өсінді жоқ (нейролейкемия көріністері жоқ).

Сауығу және толық емес ремиссия

- Сауығу – толық ремиссия 5 жыл және одан артық уақытта сақталып тұрса.
- Толық емес ремиссия («ремиссия» емес, дұрысы «жақсару») сүйек кемігіндегі бластық жасушалардың пайызы ремиссияны индукциялау үрдісі барысында қанда бласттардың жойылуымен, бұрын ұлғайған мүшелердің мөлшерлерінің кішіреюімен, интоксикация белгілерінің азаюымен, қанда тромбоциттер, гранулоциттер, гемаглобин деңгейінің жоғарлауымен сипатталады. Науқас жағдайының жақсаруы нәтижелі ем деп есептелмейді, себебі өмір сүру ұзақтығын ұзартпайды, бірақ, полихимиотерапияның индукциялық курсы қайталауға негіз болып табылады.

Рецидив

- Жедел лейкоздың рецидиві сүйек кемігінің пунктатында 5% артық бластық жасушаларды анықтағанда және/немесе аурудың айқын белгілерінің қайтадан пайда болған (экстрамедуллярлы ошақтар, нейролейкемия) кезінде анықталады. Егер бластық жасушалар мөлшері 5 - 10% аралығында болса, сүйек кемігінен қайтадан пункция алу керек немесе жедел лейкозға тән басқа да симптомдарды анықтау керек: цитостатикалық терапиямен байланыссыз цитопениялар, лейкозды өсіндінің ошақтары. Ремиссияға жеткеннен кейінгі уақыттан бастап есептегендегі рецидивтердің пайда болу уақыты өте маңызды: ерте рецидивтердің болжамы жағымсыз және агрессивті терапияны қажет етеді. Ерте рецидив деп толық ремиссияға жеткеннен кейін 1 жылға жетпей дамыса айтады, кеш рецидив деп 1жыл және одан көп уақыттан кейін дамыса айтылады.

Терминалды саты

- Терминалды саты түсінігі шартты, ол тек заманауи терапиялық мүмкіндіктерді және лейкоздың ісіктік прогрессиясының инкурабелді кезеңін көрсетеді. Лейкоз дамуында цитостатиктермен терапия барысында аурудың үдеуі болады: гранулоцитопения, тромбоцитопения өршиді, шырышты қабықтардың некрозы, спонтанды қан құйылулар дамиды, әр түрлі жерлерде саркомды өсіндінің ошақтарының өсуі, нейролейкемия.

Жедел лейкоздың диагностикалық критерийлері.

| Диагностикалық критерийлері | ескертпелер |
|--|--|
| Клиникасында интоксикациялық, гиперпластикалық, анемиялық, геморрагиялық, иммунды тапшылық синдромдарының болуы | Жедел лейкозға абсолюттік тән емес, сондықтан басқа критерийлермен бірге ескеріледі. |
| Қанда нормоцитарлық, арегенераторлық анемия (ретикулоциттер аз не мүлде жоқ), бласт жасушалары, «ойық» феномені, тромбоцитопения, ЭТЖ жоғарылауы | Жедел лейкоздың алейкемиялық түрінде қанда бластар табылмайды. |
| Миелограммада: бластардың 30%-дан көп кездесуі, жетілген гранулоциттер, қызыл қан өндіру өскіншесінің жасушалары және мегакариоциттер сандарының кемуі | Жедел лейкозға күмәнданған жағдайда диагнозды дәл қою үшін міндетті зерттеу тәсілі ретінде төс пункциясы жасалады. |
| Трепанобиопсияда: бластардың көбеюі, мегакариоцитарлық, эритроцитарлық, гранулоцитарлық өскінше жасушалар санының күрт төмендеуі | Төс пункциясынан нақты мәлімет болмасане қарама-қайшылық туындағанда мықын сүйегі қырының трепанобиопсиясы жасалады. |

Диагностикасы.

- ЖЛ диагностикалау үшін шеткері қанды, сүйек кемігін тексеру қажет. Сирек стернальді пункция ақпаратсыз болғанда мықын сүйектен трепанобиопсия жасалады. ЖЛ варианттарын анықтауға қолданылатын қазіргі кездегі алгоритм: - морфологиялық,
 - цитохимиялық,
 - иммунологиялық,
 - цитогенетикалық,
 - молекулярлы-биологиялық
 - және культуралды зерттеу әдістері.
- Бүгінгі күні стерналды пункцияда алынған пунктатты 3-ке бөліп, мынандай зерттеулерге жіберу керектігі ұсынылады: 1) морфологиялық және цитохимиялық зерттеу; 2) иммунофенотиптеу үшін; 3) цитогенетикалық зерттеу үшін.

Жедел лейкоздың түрлерінің ерекшеліктері

- Ең алдымен жедел лейкозды лимфобласты (ЖЛЛ) не лимфобласты емес (ЖЛЕЛ) түрін ажыратады. Тәжірибелік гематолог дәрігерге емдік бағдарламаны бастау үшін науқастағы жедел лейкоздың түрін анықтау қажет.

кестенің жалғасы

| Белгілері | ЖЛЛ | ЖЛЛЛ |
|---|--|--|
| Бластардың морфологиялық ерекшеліктері | Ядро/цитоплазмалық қатынас жоғары (цитоплазма жіңішке), цитоплазмада түйіршіктер жоқ не бірен-саран цитоплазмасы базофильді. Ядро пішімі дұрыс, бүктелген 1-2 нуклеолалары бар | Ядро/цитоплазмалық қатынас едәуір кіші, цитоплазма кеңдеу, цитоплазмада азурофильді түйіршіктер, Ауэр таяқшас бар. Ядрод көптеген нуклеолалар (3-5) бар. |
| Бласт цитоплазмасында соңғы дезоксинуклеотидил-трансферазаның(TdT) болуы | + | - |
| Бластар беткейінде табылады: <ul style="list-style-type: none">• В-жасушалы маркерлері• Т-жасушалы маркерлері• Жалпы лимфобласты лейкозды антигендері | +(5%) +(25%) +(50-65%) | |