

УДК 616.155.392

ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ**Бабяк А.С., Полина А.В., Шилова Е.П.***ФГБОУ ВО «ПГМУ им. акад. Е.А. Вагнера» Минздрава России,
Пермь, e-mail: polinaalena_16@mail.ru*

Острый лейкоз – онкологическое заболевание, с характерным вытеснением нормальных, здоровых ростков кроветворения. К лейкозам относится обширная группа заболеваний, различных по своей этиологии – непromiелоцитарный лейкоз, лимфобластный лейкоз, миелодные лейкозы, миеломоноцитарный лейкоз, промиелоцитарный лейкоз. В первую очередь поражает костный мозг, а потом затрагивает и другие ткани, и органы, распространяясь в кровь. На начальном этапе заболевания в крови человека концентрируется большое количество опухолевых клеток. При этом они почти не развиваются. Однако даже незрелые раковые клетки способны нарушать нормальное функционирование кровеносной системы. Для диагностики лейкозов применяют такие методы как проточная цитометрия, иммунодиагностика и морфо-цитохимическое исследование пунктата красного костного мозга. Лечение лейкозов длительно и происходит поэтапно в специализированных клинических отделениях.

Ключевые слова: острые лейкозы, острый лимфобластный лейкоз, острые миелодные лейкозы, острый миеломоноцитарный лейкоз, острый промиелоцитарный лейкоз, диагностика лейкозов, лечение лейкозов.

ACUTE LEUCOSIS**Babyak A.S., Polina A.V., Shilova E.P.***«Perm State Medical University n.a. Academician Ye.A. Vagner» of the Ministry of Healthcare
of the Russian Federation, Perm, e-mail: polinaalena_16@mail.ru*

Acute leucosis is an oncological disease, with a characteristic displacement of normal, healthy germs of hematopoiesis. The extensive group of leucosis, various on the etiology – non-myelocytic leucosis, limfoblastic leucosis, myeloid leucosis, myelomonocytic leucosis, promyelocytic leucosis. In first of all it affects to marrow, after then to another tissues and organs, spreading in to blood. At the initial stage of a disease in blood of the person concentrates a large number of tumor cells, but almost they aren't developing yet. Together with that even immature cancer cells are capable to destroy a normal functioning of circulatory system. Known methods of diagnosis of leucosis are flowing tsitometriya, immunodiagnostics and a morfo-cytochemical research by puncture applying of red marrow. Treatment of persons with diagnosis of leucosis requires long and continuously healing in specialized clinical units.

Keywords: acute leucosis, acute lymphoblastic leucosis, acute myeloid leucosis, acute myelomonocytic leucosis, acute promyelocytic leucosis, methods of diagnosis of leucosis, treatment of persons with diagnosis of leucosis.

Острые лейкозы – это группа злокачественных заболеваний крови, основной характеристикой которых является клональная экспансия генетически измененных предшественников гемопоэза. Основной причиной развития заболевания является дисбаланс между пролиферацией и дифференцировкой клеток, который приводит к повреждению нормального кроветворения. Опухолевые клетки образуются в ткани красного костного мозга и в последующем мигрируют в периферическую кровь, с током крови распространяются в различные органы. При острых лейкозах в генах обнаруживаются изменения на генетическом и на эпигенетическом уровне, т.е. на уровне регуляции считывания генетической информации с участием белковых и нуклеотидных структур, присутствующих в клетке [2].

Острые лейкозы характеризуются:

- Проллиферацией клеток «+»
- Дифференцировкой «-»

- Субстратом опухоли являются незрелые клетки

- Формулой крови: IV – десятки %; V класс клеток отсутствует; VI класс клеток – цитопения.

Этиология лейкозов: вирус (HTLV-I, HTLV-II, вирус Эпштейна – Барр), ионизирующее излучение, химические вещества (Бензапирен), генетические и хромосомные нарушения (синдром Дауна).

Общая органопатология при лейкозах

1. Костномозговой синдром:

– Гипопластическая анемия

– Лейкопения

– Тромбоцитопения

– Пиоидный костный мозг

– Более 20% бластных клеток среди незрелых эритроидных элементов

2. Экстрamedулярные поражения:

– Гепатомегалия

– Спленомегалия

– Лимфаденопатия

– Нейролейкемия

Изменения периферической крови

Классификация острых лейкозов:

- Острый лимфобластный лейкоз
- Острые миелоидные лейкозы
- Острый миеломоноцитарный лейкоз
- Острый промиелоцитарный лейкоз [4].

T-клеточный лимфобластный лейкоз/лимфома (Т-ОЛЛ) – это гематологическое заболевание, возникающее в результате злокачественной трансформации предшественников Т-клеток. Встречаемость заболевания в 10-15% случаев ОЛЛ у детей и в 25% случаев ОЛЛ у взрослых. Чаще заболевают люди молодого возраста, соотношение мужчин и женщин 3:1.

Клинические проявления: гиперлейкоцитоз, диффузная инфильтрация красного костного мозга бластными Т-клетками, спленомегалия, гепатомегалия; редко встречается лимфоаденопатия; часто имеются поражения кожи вследствие ее лейкоемической инфильтрации и поражения центральной нервной системы [7].

Острые миелоидные лейкозы (ОМЛ) – это злокачественные заболевания, субстратом которых являются гемопоэтические стволовые клетки, утратившие способность к дифференцировке и характеризующиеся способностью к неограниченному размножению и подавлению нормального гемостаза. Острые миелоидные лейкозы относительно редкое заболевание, встречающаяся с частотой 1.4:100000 пациентов в возрасте до 65 лет и 13.4:100000 у лиц старше 65 лет.

Различают следующие виды ОМЛ:

- Острая миелоидная лейкемия
- Острая промиелоцитарная лейкемия
- Острая миеломоноцитарная лейкемия
- Острая моноцитарная лейкемия
- Острая эритроидная лейкемия (болезнь Ди Гильельмо)
- Острая мегакариобластная лейкемия
- Острая базофильная лейкемия
- Острый панмиелоз с миелофиброзом [1].

Острый миеломоноцитарный лейкоз (ОММЛ) – клональное гемопоэтическое заболевание детей. При ЮММЛ отмечается пролиферация гранулоцитарной и моноцитарной клеточных колоний. Но также нередко встречаются аномалии эритроидного и мегакариоцитарного ростков, поэтому ЮММЛ относится к заболеваниям, исходящим из стволовых гемопоэтических клеток.

Клиническая картина ЮММЛ определяется гиперпролиферацией и дисфункцией клеток миеломоноцитарной природы – кахексией, инфекциями, органомегалией, лимфаденопатией.

При остром миеломоноцитарном лейкозе редко поражаются лимфатические узлы, в отличие от слизистой ЖКТ и десен, что проявляется кровоточивостью. Аналогичные осложнения со стороны слизистой оболочки ротовой полости описаны также и при хронических лейкозах [5,8].

Острый промиелоцитарный лейкоз. Отмечается повышение процента заболеваемости среди населения данным видом острого нелимфобластного лейкоза. В 70-х гг. XX века заболеваемость составляла 2-5%, а в настоящее время – от 5 до 15%. Острый промиелоцитарный лейкоз характеризуется клинико-лабораторными признаками. Характерна злокачественность и быстрота течения. К признакам относится: типичная морфология опухолевых клеток, тяжелый геморрагический синдром, который характеризуется кровотечениями из слизистых оболочек и кровоизлияниями в кожных покровах, имеют вид экхимозов (на конечностях и туловище), часто образуются в местах инъекций, гематомный тип кровоточивости, избыточно активированный фибринолиз, ДВС-синдром. Смерть может наступить от кровоизлияния в желудочно-кишечный тракт или головной мозг [9,10].

Для диагностики лейкозов применяют проточную цитометрию. Этот метод наиболее показательный при контроле эффективности терапии.

Иммунодиагностика является приложением проточной цитометрии. Она позволяет установить иммунологические подварианты острых лимфобластных лейкозов (ОЛЛ).

Метод проточной цитометрии не часто используется для дифференциальной диагностики ОЛЛ и острых миелоидных лейкозов. Для установления варианта острого лейкоза используется морфо-цитохимическое исследование пунктата красного костного мозга. Более того, морфо-цитохимическое исследование позволяет различить острый лимфобластный лейкоз от острого миелоидного лейкоза и установить вариант последнего. Иммунофенотипирование следует начинать одновременно с морфо-цитохимическим исследованием.

В настоящий момент стандартом является 3- и 4-цветная цитометрия, которая проводится с добавлением к каждой пробе антител к CD45. Это необходимо для того, чтобы разделять бластные клетки от лимфоцитов, чтобы иммунофенотипически характеризовать популяцию клеток-предшественниц на основании слабой экспрессии CD45 [6].

Основные направления при лечении лейкозов:

1. Специфическая химиотерапия, которая направлена на достижение и закрепление ремиссии заболевания. Проводится в несколько этапов. Для разных форм лейкозов различна и проводится по стандартным схемам для каждого вида.

2. Сопутствующая терапия, которая направлена на борьбу с инфекциями, обусловленная агранулоцитозом, проводят, чтобы уменьшить интоксикацию при лизисе опухолевых лейкоцитов и уменьшить побочные токсические эффекты химиопрепаратов.

3. Заместительная терапия при угрозе тромбоцитопении, тяжелой анемии, нарушениях свертывания крови.

4. Трансплантация стволовых клеток крови или красного костного мозга [3].

Список литературы

1. Вавилов В.Н. Трансплантация костного мозга при остром миелоидном лейкозе у взрослых // Клиническая онкогематология. Фундаментальные исследования и клиническая практика – 2010. С. 410-411.

2. Демидова И. А. Эпигенетические нарушения при острых лейкозах // Клиническая онкогематология – 2008. Т. 1. №1 – С. 16-20.

3. Литвицкий П.Ф. – Патофизиология. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2010. С. 496.

4. Новицкий В.В., Уразова О.И. Патофизиология. Руководство к практическим занятиям: учебное пособие. – М. : ГЭОТАР-Медиа – 2011. С. 656.

5. Суборцева И.Н. Меликян А.Л. –Миелодиспластические/ миелопролиферативные заболевания //Онкогематология – 2016. Т.11.- С. 8-17.

6. Тупицын Н.Н., Гривцова Л.Ю., Купрышина Н.А. Проточная цитометрия в онкогематологии. Часть I. Основы и нововведения в диагностике острых лейкозов// Клиническая онкогематология- 2012. Т.5 № 1 – С. 42-47.

7. Фиясь А.Т. Зуховицкая Е.В. Чайковская О.П. Т-Лимфобластный лейкоз/ Лимфома // Журнал Гродненского государственного медицинского университета – 2013. №2 – С. 109-110.

8. Холмогорова О.П., Гуляева И.Л., Асташина Н.Б. Стоматологический статус пациентов с хроническим лейкозом // Международный студенческий научный вестник. – 2017. – № 4-9. – С. 1304-1307.

9. Черепанова В.В., Тарасова Л.Н., Владимирова С.Г., Зорина Н.А. – Изменение гемостаза при применении полностью трансретиноевой кислоты в репации острого промиелоцитарного лейкоза // Геморрагические диатезы, тромбозы, тромбофилии – 2014. С. 248-251.

10. Черешнев В.А., Шилов Ю.И., Черешнева М.В., Самоделькин Е.И., Гаврилова Т.В., Гусев Е.Ю., Гуляева И.Л. – Экспериментальные модели в патологии: учебник/ – Пермь: Перм. гос. ун-т., 2011. С. 267.