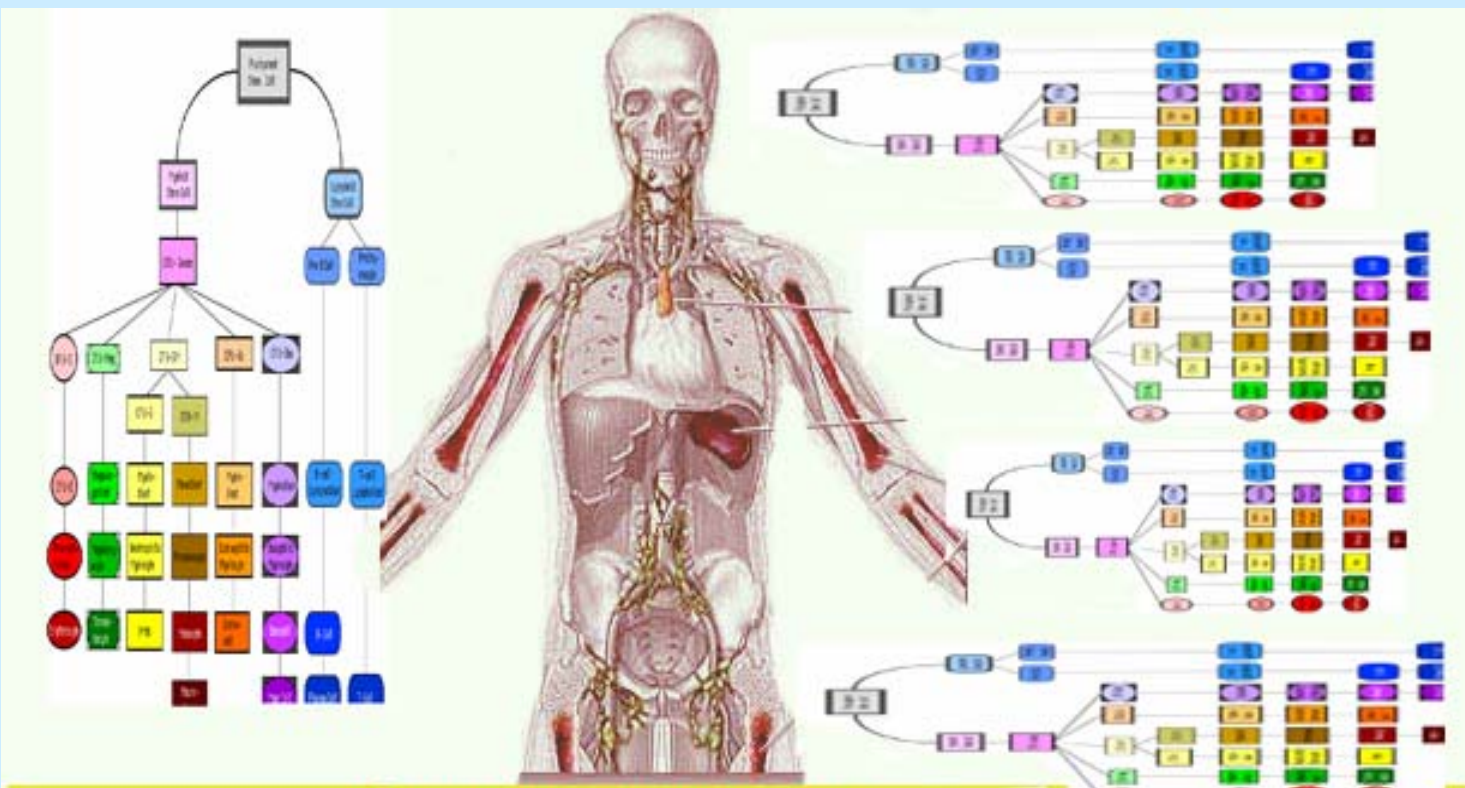


Тема 12. Гемобластозы —группа злокачественных заболеваний кроветворной системы. Составляют у взрослых около 5% , а у детей - около 50% злокачественных опухолей. В России это 3 тыс детей и около 20 тыс взрослых, половина из которых погибает на первом году болезни. Пересадка мозга может излечить около 60% б-х, но стоимость лечения 20-50 тыс. \$).



Организация кроветворения

- | старые представления | по новым данным (И.Л.Чертков 1998) |
|--|---|
| 1-стволовых клеток очень мало | 1-стволовых клеток много |
| 2-они “долго живут” | 2-они “короткоживущие” |
| 3- поддерживают один гиггантский клон - кроветворение на весь организм | 3-расходятся по типу клеток яичника; образуют мелкие региональные “диффероны” |
| | 4-перемещение кроветворных клеток локально |

Новые представления показывают путь для лечения с учетом локальных особенностей «дифферонов» вовлеченных в опухолевый процесс

Основные симптомы, позволяющие заподозрить поражение кроветворной системы

Расспрос - субъективные симптомы

- извращение вкуса;
- чувство жжения в языке;
- парестезии; парезы; параличи;
- увеличение лимфоузлов;
- кожный зуд;
- кровоизлияния на коже, в суставы;
- кровотечения из носа, десен, кишечника, матки;

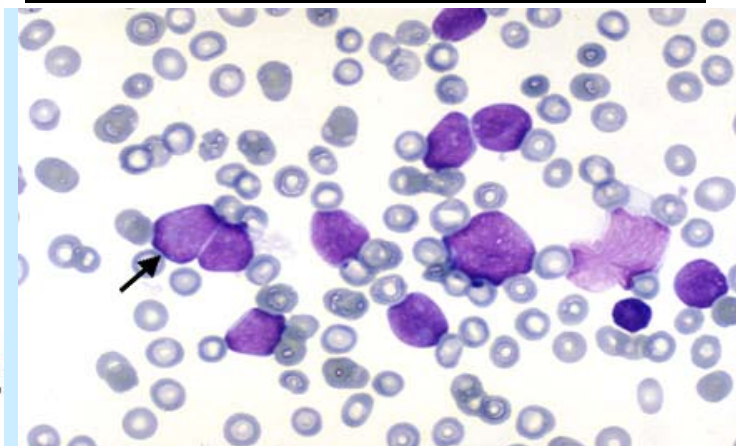
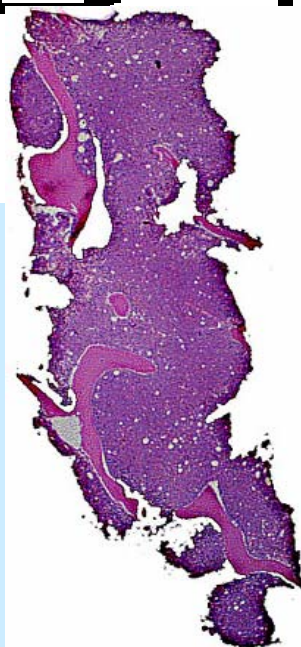
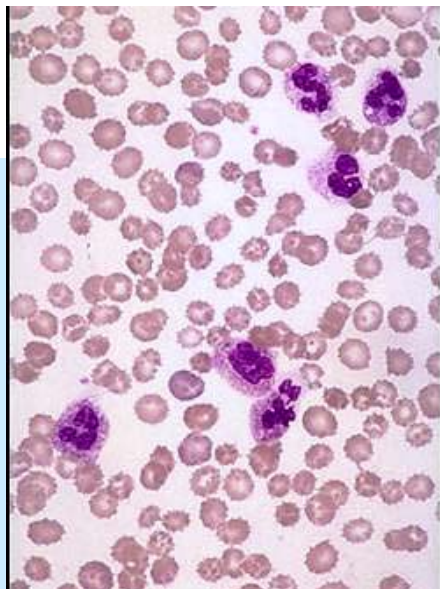
Общие жалобы: слабость, недомогание, утомляемость, одышка, сердцебиения

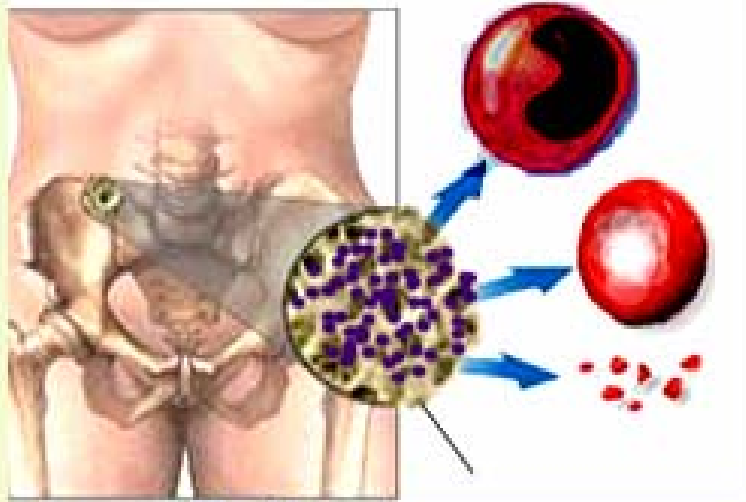
Осмотр

Изменения окраски кожи и слизистых (бледность, иктеричность); кровоизлияния на коже, гематомы; разрыхленность и кровоточивость десен; некротические изменения на небных миндалинах, слизистой щек. Изменения языка - ярко-красный, „лакированный“, со сглаженными сосочками. Лимфаденопатия.

Пальпация

Выраженная болезненность при пальпации и поколачивании грудины, ребер.
Гепатомегалия
Спленомегалия



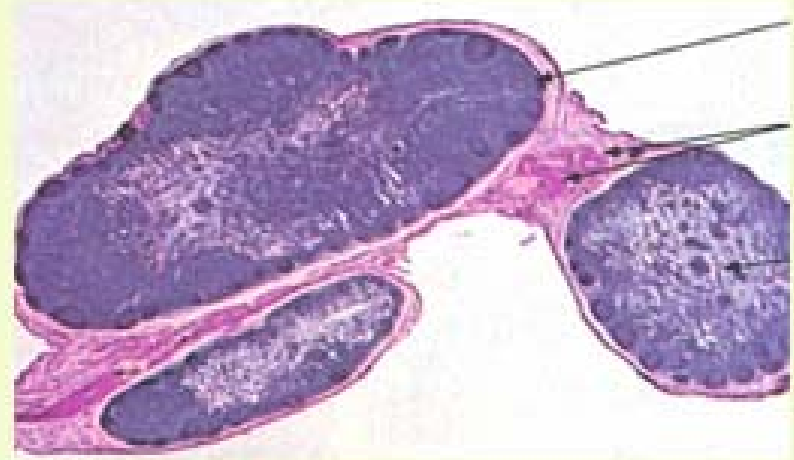


Лейкозы -

опухоли костного мозга

Начало болезни

- 1-Опухолевые изменения в костном мозге и крови
- 2-Геморрагический синдром
- 3-Угнетение нормального кроветворения(анемии)



Гематосаркомы

(лимфомы, лимфогранулематоз) -
опухоли лимфоидной ткани

- 1-Появление безболезненных твердых уплотнений в лимфузлах, средостении, носоглотке
- 2-Преобладание местных и инфекционно-токсических изменений

Острые лейкозы– начинаются остро, быстро прогрессируют, при отсутствии лечения приводят к смерти в течение нескольких месяцев.. **Хронические лейкозы** начинаются постепенно и медленно прогрессируют, даже при отсутствии лечения больные могут прожить несколько лет.

Отличия двух основных групп лейкозов

“острые” Л

“хронические” Л.

КОСТНЫЙ МОЗГ

более 7-10%
“бластных” клеток

преобладают незрелые
“цитарные” клетки

периферическая кровь

при наличии бластных
и зрелых форм клеток,
отсутствуют созревающие
(“лейкемический провал”)

“непрерывный сдвиг
влево”- есть незрелые
созревающие и зрелые

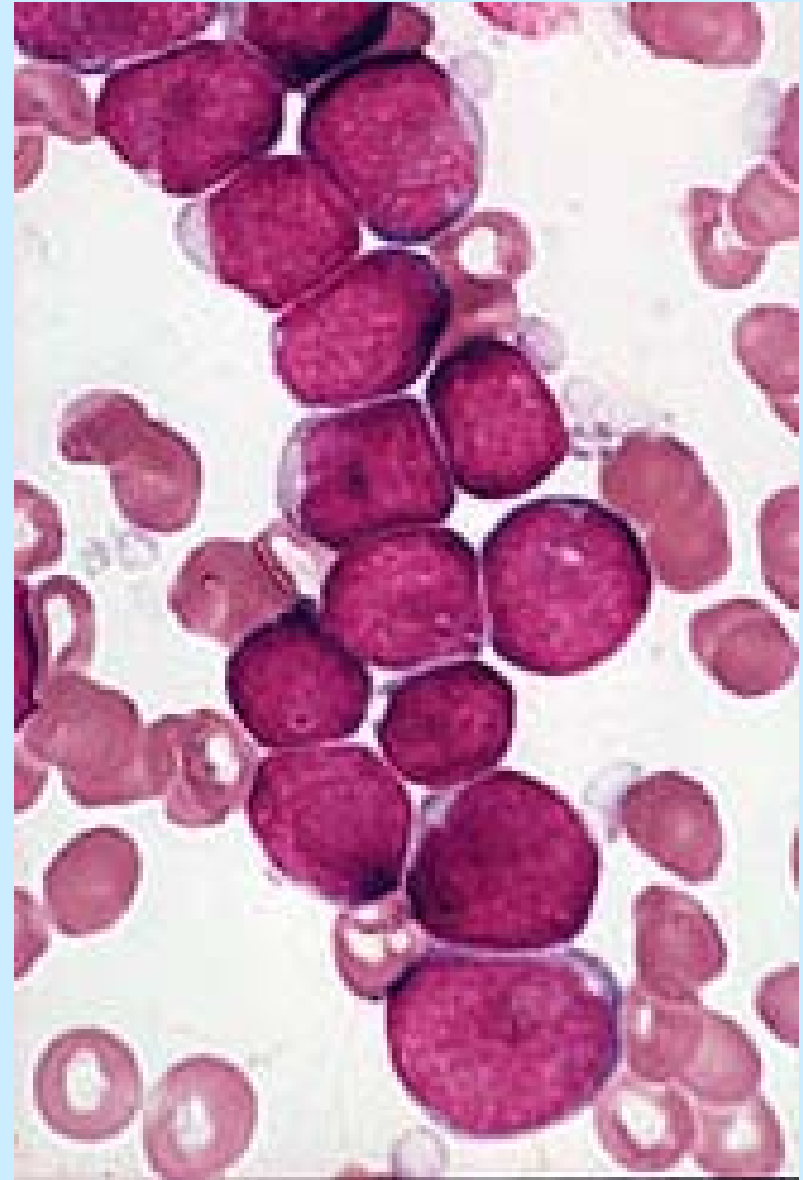
клинико-морфологические проявления:

сразу развернутые синдромы
анемический, геморрагический
инфекционно-токсический
лимфопролиферативный

1-В начальной стадии -постепенное нарастание интоксикации, неспецифич. лейкемоидные реакции
2-В развернутой стадии -сплено-, гепатомегалия, токсический синдром
3-В терминальной стадии - + “бласные кризы” с “лейкемическим провалом”

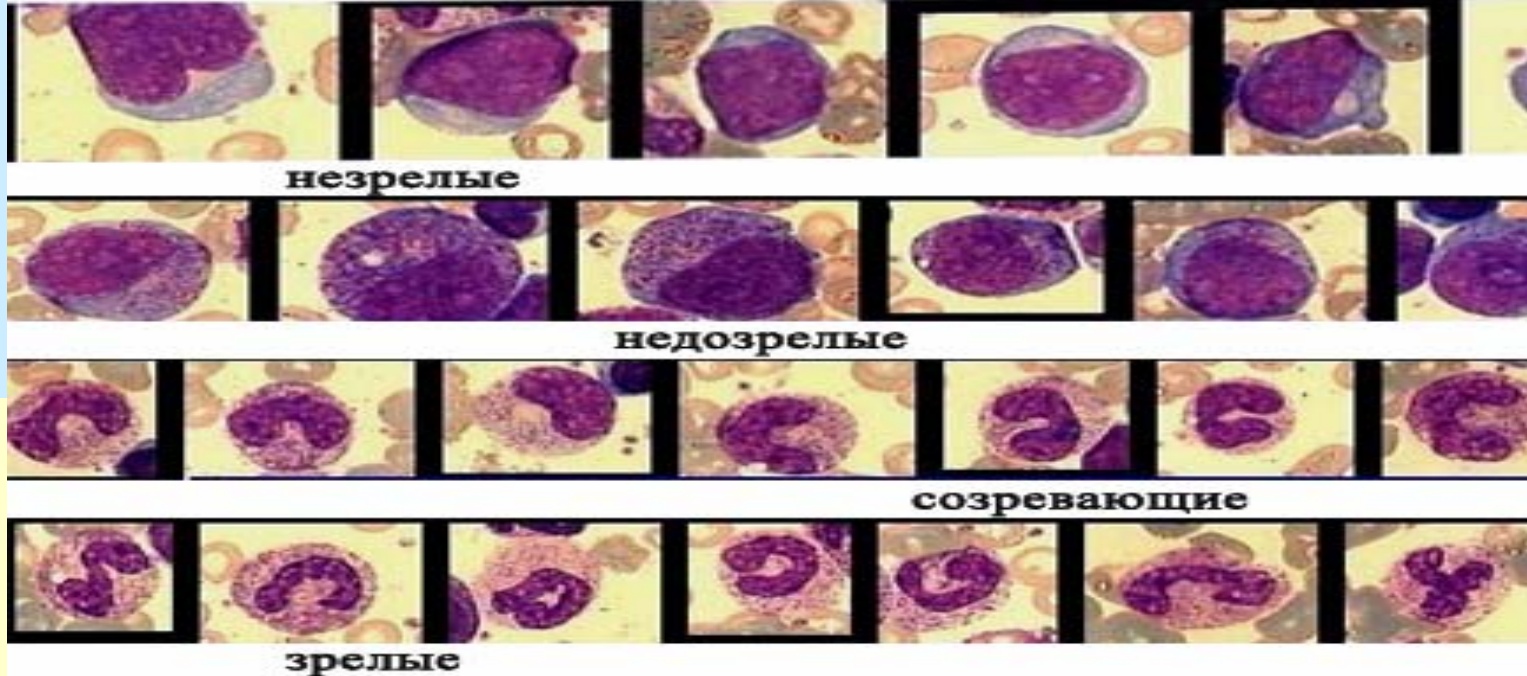






Цито- типирование

Франко- американско- Британская классификация острых лейкемий

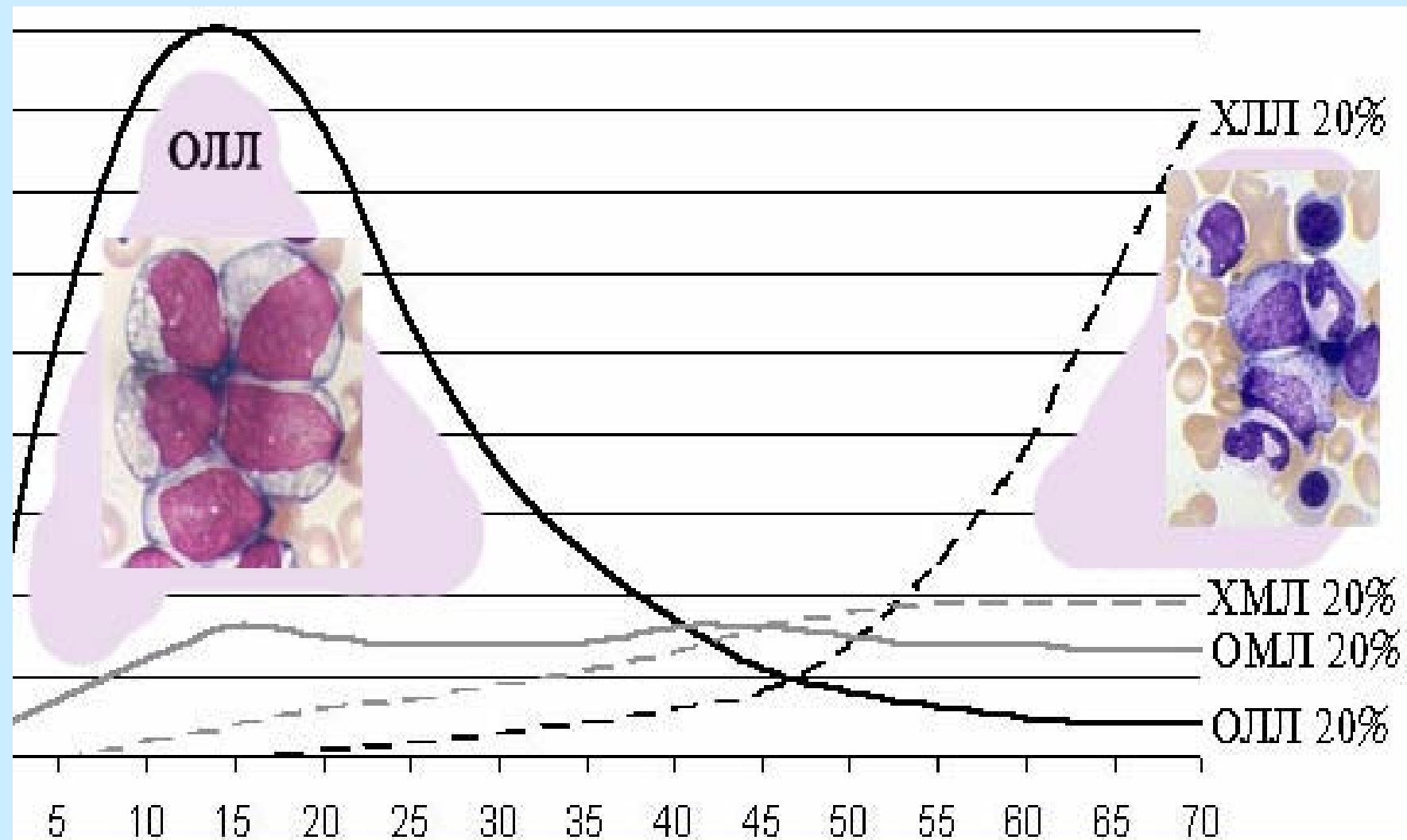


Острая лимфобластная лейкемия (ОЛЛ)

L1	«Гомогенные» лимфобласты среднего размера; иммунологически немаркируемые, но охватывающие несколько типов, включая простую ОЛЛ и пре-В ОЛЛ; <u>встречается у детей; имеет самый хороший прогноз.</u>
L2	Гетерогенные бластные клетки; также смешанная группа, некоторые немаркируемые, Т-клеточные; <u>наблюдается обычно у взрослых и имеет плохой прогноз.</u>
L3	Гомогенные базофильные бластные клетки (типа клеток при лимфоме Беркитта), <i>состоит из В-клеток и имеет плохой прогноз.</i>

Острая миелобластная лейкемия (ОМЛ)

M1	Состоит только из миелобластов без созревания
M2	Миелобласты с признаками созревания
M3	Острая промиелобластная лейкемия; промиелобласты имеют множество темных азурофильных цитоплазматических гранул.
M4	Острая миеломонобластная лейкемия, развивающаяся из общих клеток-предшественников моноцитов и гранулоцитов.
M5	Острая монобластная лейкемия
M6	Эритролейкемия (синдром Ди Гуглиельмо; доминируют эритробласты при присутствии миелобластов.
M7	Мегакариобластная лейкемия



Заболеваемость различными видами лейкозов в зависимости от возраста

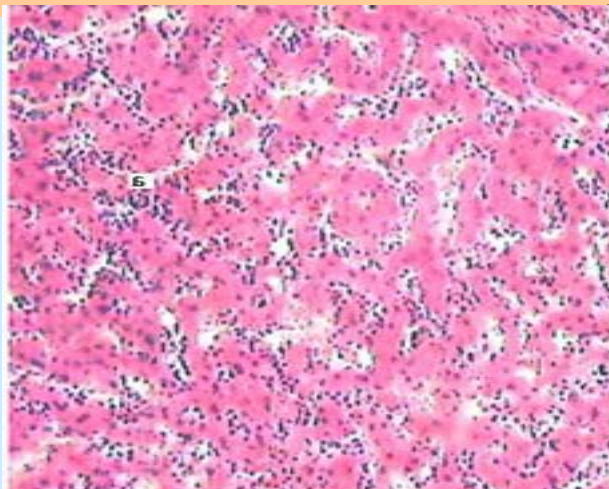
ОЛЛ – острый лимфобластный лейкоз; **ХЛЛ** – хронический лимфоцитарный лейкоз;
ОМЛ – острый миелобластный лейкоз; **ХМЛ** – хронический миелоцитарный лейкоз

Хронические лейкозы: классификация, методы диагностики, стадии течения, клинко-морфологическая характеристика, причины смерти.

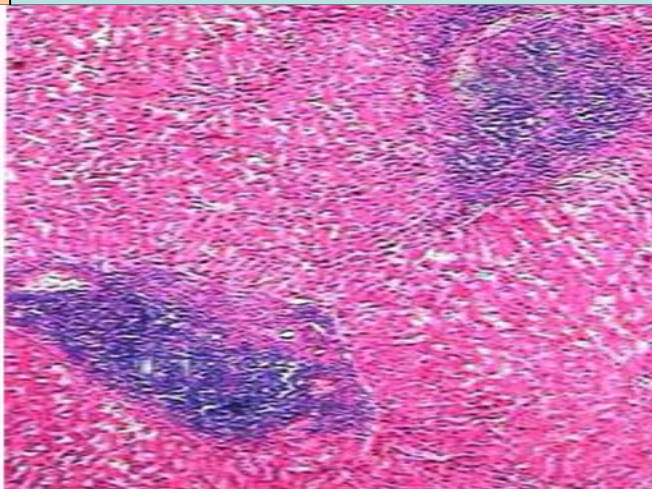
Отличия хронических (гранулоцитарного) Миело - и Лимфолейкозов

- 1 - Чаще в 30-40 лет
- 2- Петехии, кровоизлияния, инсульты
- 3-У 90% б-х филадельфийская хромосома
- 4-Наличие хромосомных aberrаций – плохой прогноз
- 5-Резкая лейкоемизация крови (300×10^9)
- 6- Умеренная анемия
- 7-Масса селезенки больше 3 кг, она плотная, с инфарктами
- 8-Печень до 5 кг с диффузной инфильтрацией незрелыми миелоцитами
- 9-Вторичная подагра, уремическая почка

- 1-чаще около 60 лет
- 2-Резкое увеличение всех лимфузлов, они однородны, розовые
- 3-У 50% хромосомные aberrации
- 4-Лейкемизация до 100×10^9
- 5-Печень с очаговыми инфильтратами
- 6- есть 3 варианта: Пролимфоцитарный вариант- с быстрой прогрессией, бластными кризами. Волосато-клеточный — идет с панцитопенией; пожилые ♂, без больших лимфузлов, фиброз костного мозга, прогноз средний – 5 лет. Т-клеточный – лимфоциты с зернистой цитоплазмой, идет с гипоплазией эритроидной и миелоидной.



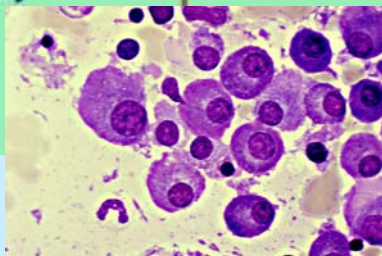
при хроническом миелолейкозе.

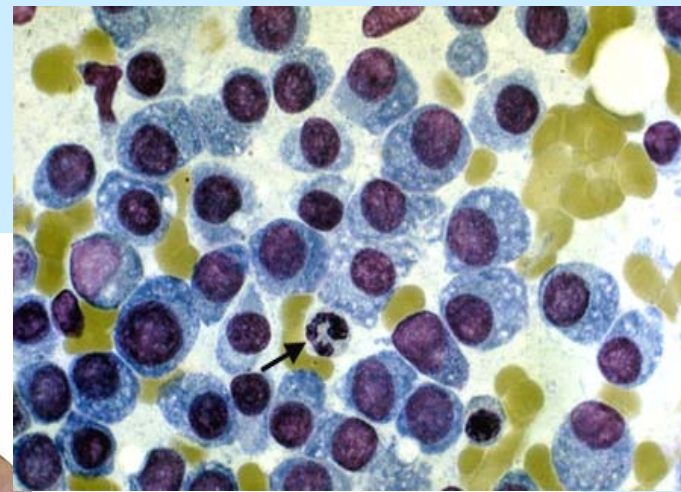
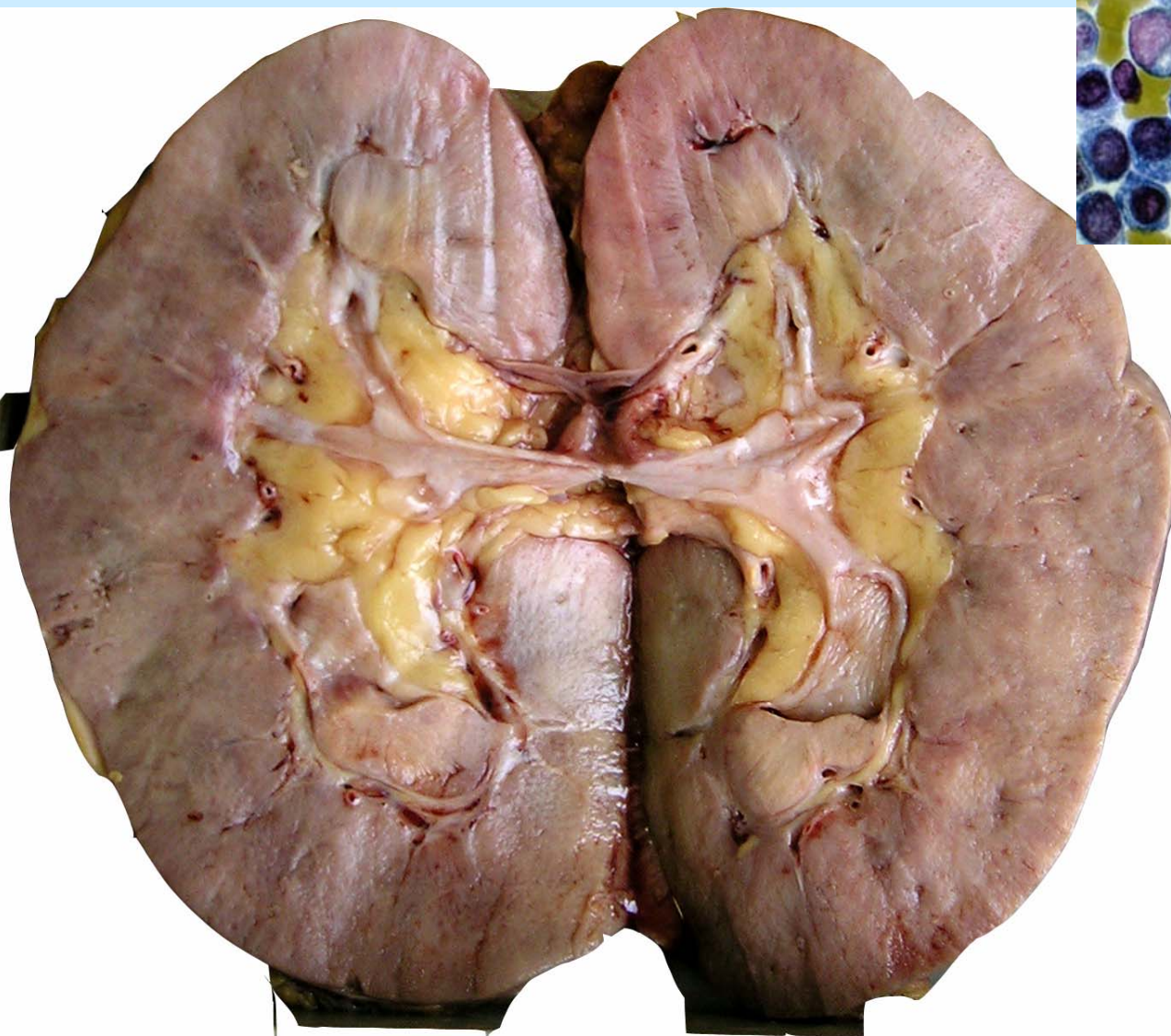


Печень при хроническом лимфолейкозе.

Опухоли из плазматических клеток:

1-множественная миелома	2-плазмоцитома	3-диффузная я инфильтрация к\м
1-болеют около 60 лет 2-очаги остеолiza в плоских костях, 3- гипер IgA, IgG глобулинэмия 4-белок Бенс-Джойса в моче 5- в к\м - плазмоцитов больше 10% 6-синдром повышенной вязкости крови, >СОЭ 7- гиперкальциемия, нефрокальциноз, амилоидоз	1- одиночные Пл-цит опухоли (легкие, в.дых. пути) 2-парапротеины в крови 3-при костной локализации прогрессирует в в 1й вариант	1-люди около 50 лет 2-инфильтраты в л\у, костн.мозг, печень, селезенка 3- преобладают клетки промежуточные между Пц и Лц. 4-оч. много IgM в плазме крови (25-80 гр\л) 5- из-за > вязкости крови нарушения зрения, мозгового кровообращения 6-остеолиза нет.





6-'Опухолевые заболевания лимфатических узлов. Общая характеристика, клинические проявления, локализация, прогноз

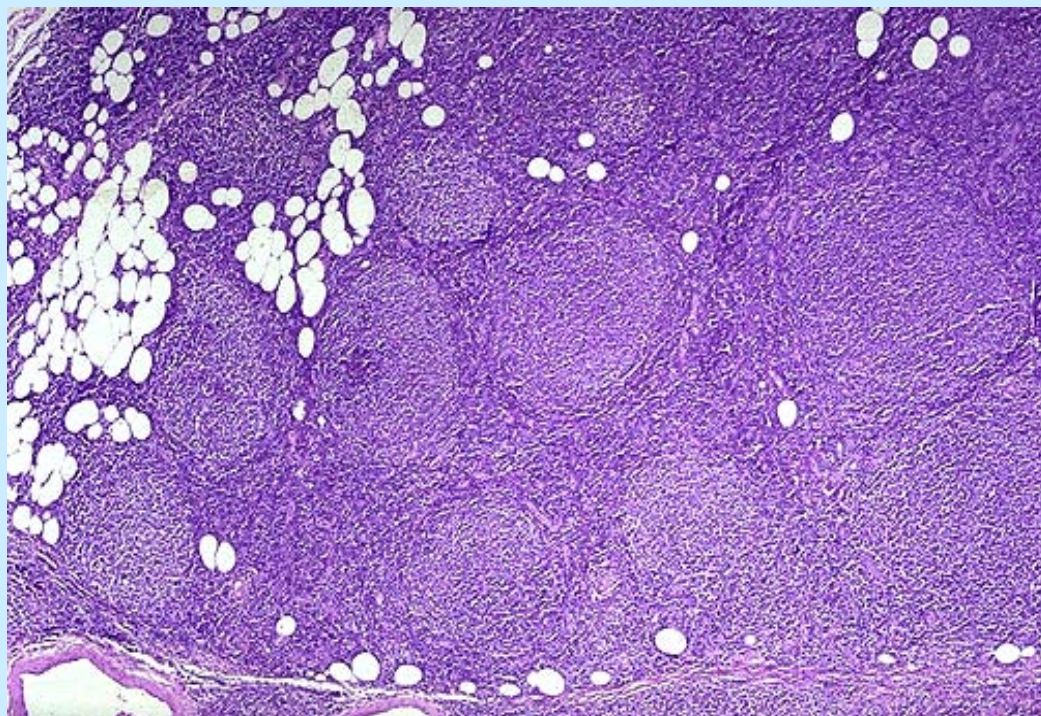
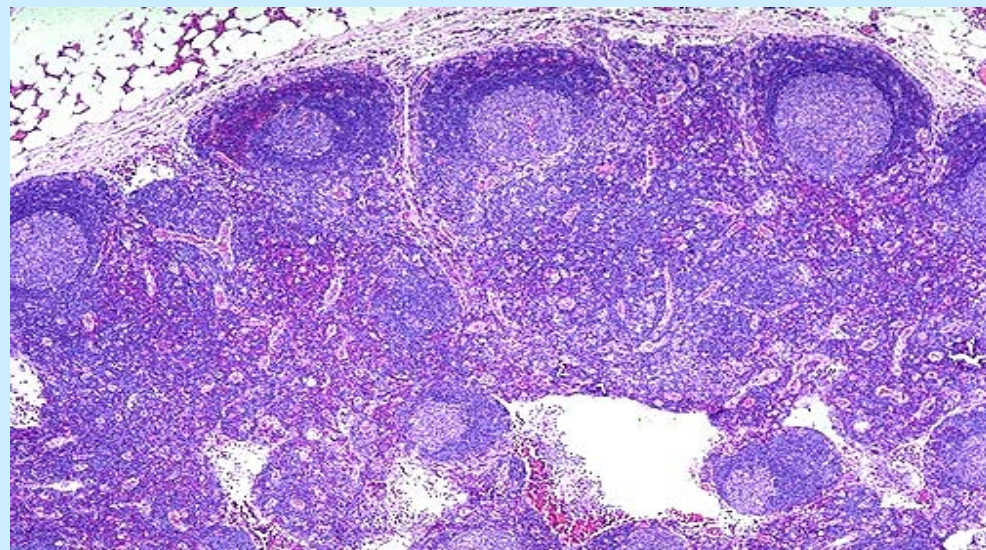
Лимфомы от иммунного ответа (реактивная гиперплазия) – отличаются:

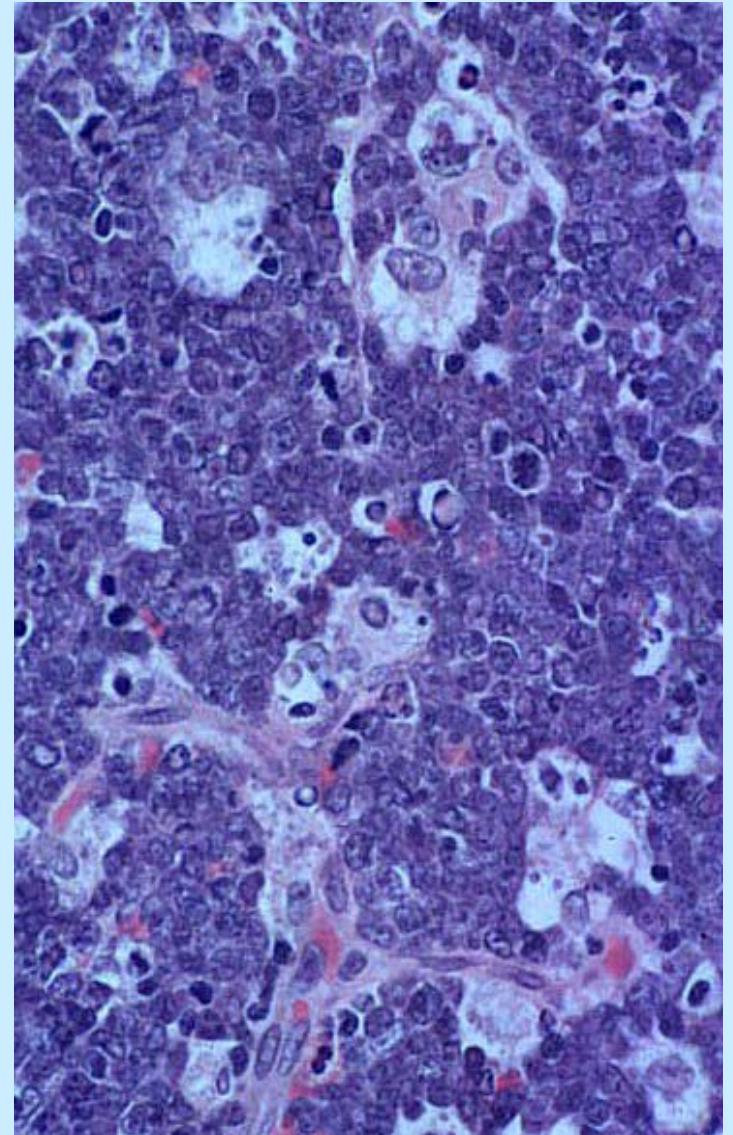
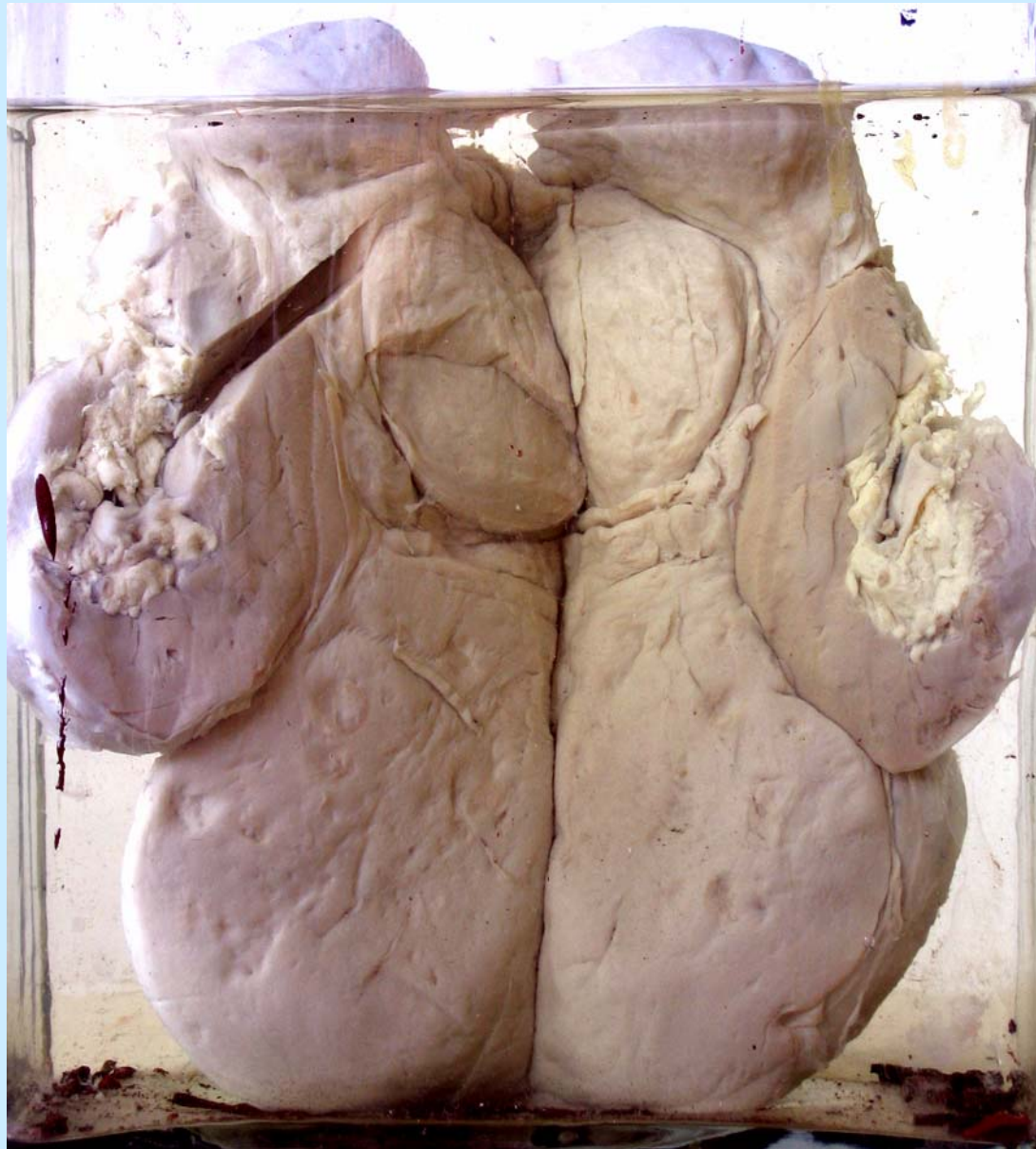
1-нарушениями структуры лимфоузла *с потерей нормальных взаимоотношений клеток различных типов,*

2-наличием моноклональности опухолевых клеток.

Моноклональная природа лимфоцитов может быть доказана

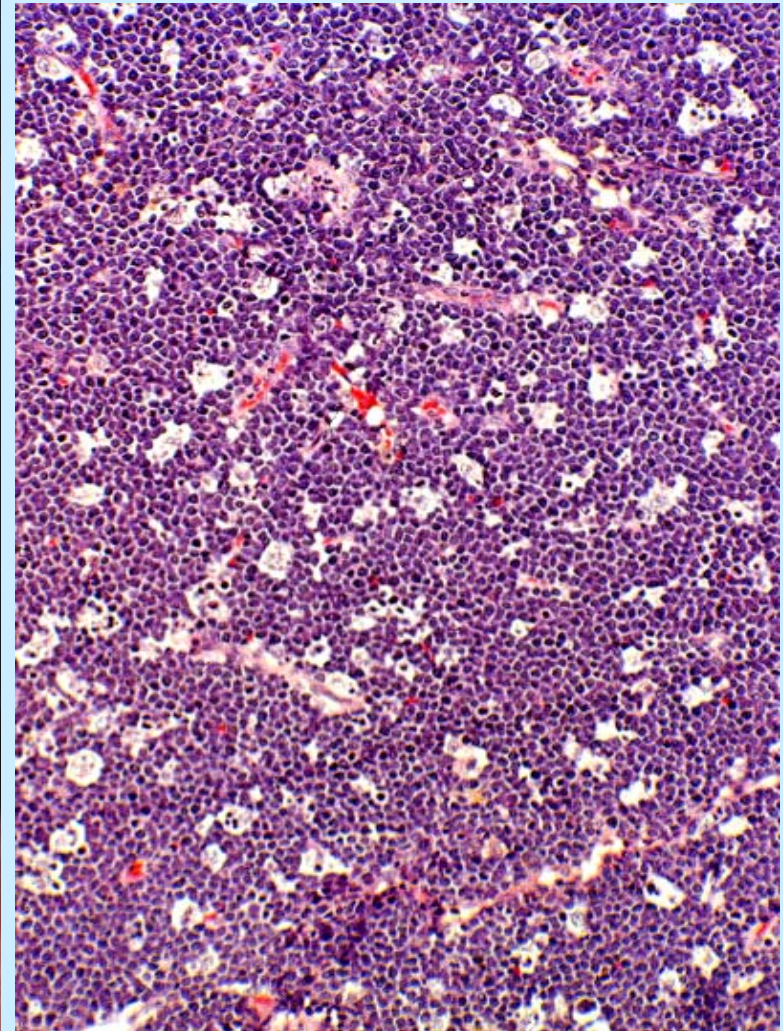
иммуногистохимически наличием моноклональных легких или тяжелых цепей и\глобулинов на клеточной поверхности или в цитоплазме В-клеток. в моноклональной популяции обнаруживаются или λ , или κ легкие цепи.







Лимфома Беркитта
(африканская лимфома)

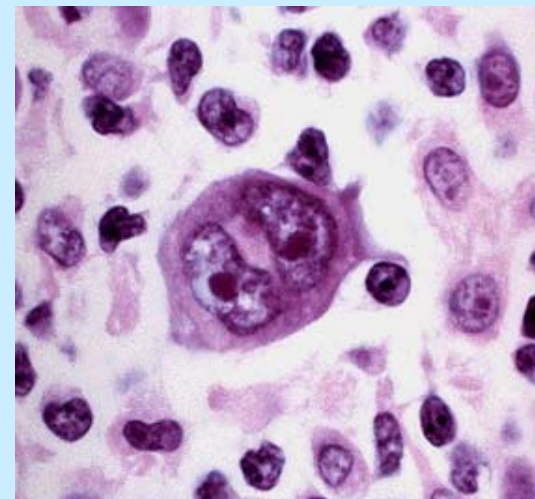
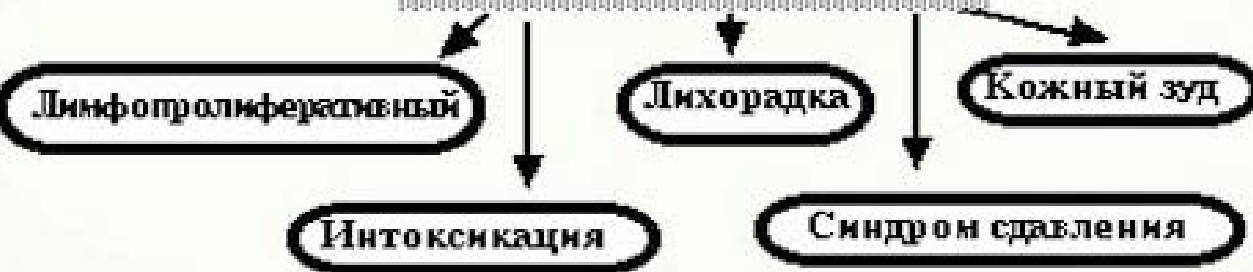


Феномен «звездного неба»

Лимфогранулематоз

(болезнь Ходжкина)

Основные синдромы



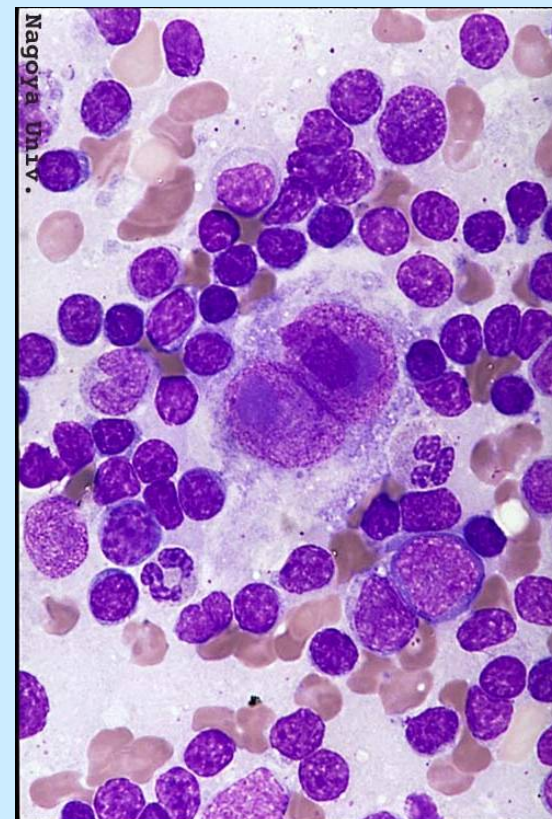
Гистологические варианты

Лимфоидное преобладание

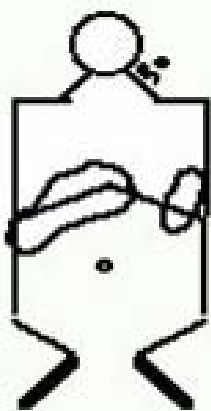
Нодулярный склероз

Смешанный клеточный вариант

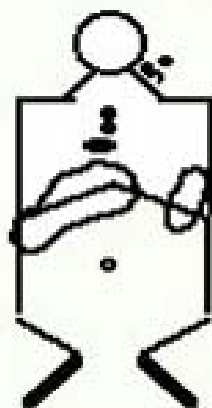
Лимфоидное истощение



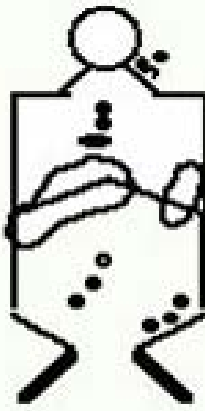
Стадии



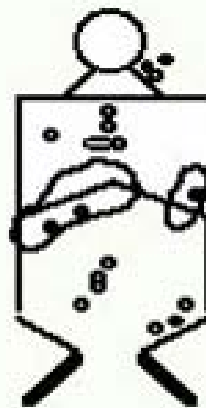
I



II



III



IV

ТРИАДА ПРИЗНАКОВ ОСТРЫХ ЛЕЙКОЗОВ—анемия, рецидивирующие инфекции и кровоточивость
МИЕЛОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ-3х ростковые лейкозы с миелофиброзом и экстрамедуллярным кроветворением.

"ЛЕЙКЕМИЧЕСКИЙ ПРОВАЛ"(Hiatus leukemicus)- отсутствие созревающих клеток при наличии незрелых и зрелых(признак остроты гемобластозов)

Из тестов гос. экзамена (отметьте верный ответ)

Лейкемическим инфильтратом называется а)очаг экстрамедуллярного кроветворения

б)метастатический очаг разрастания лейкозных клеток в)очаг гнойного воспаления

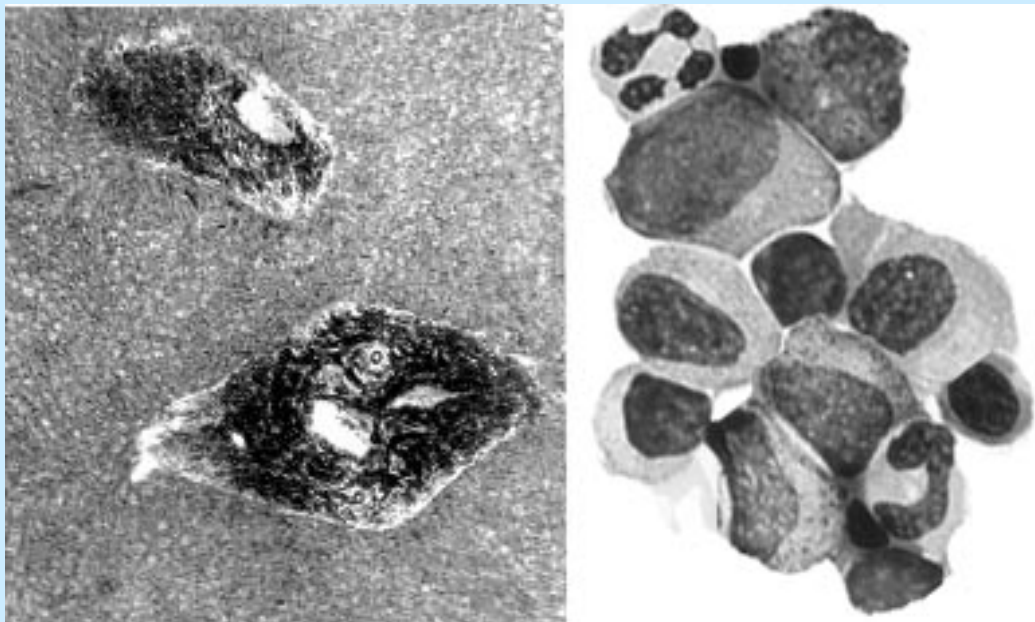
г)очаг продуктивного воспаления

1837. При остром лейкозе значительное увеличение органов обусловлено:

а) полнокровием б) склерозом в) некрозом **г) лейкозными инфильтратами** д) атрофией

1838. Образное название селезенки при лимфогранулематозе:

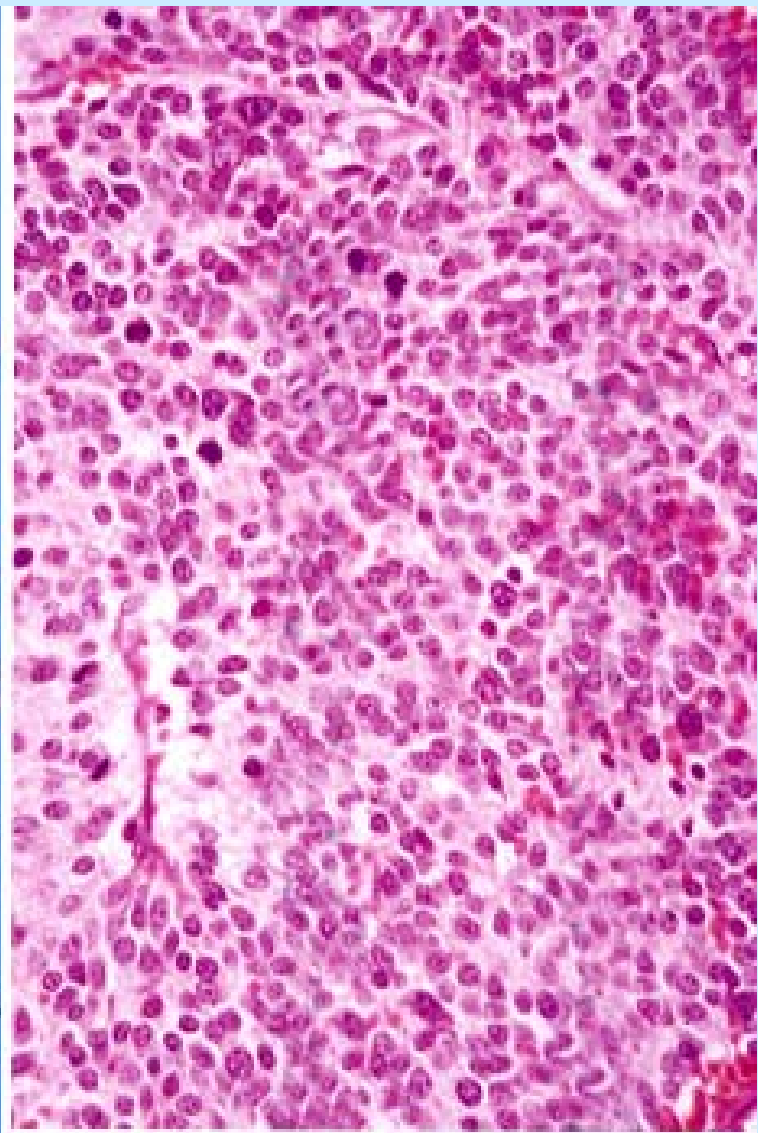
а) саговая **б) порфировая** в) сальная г) цианотическая д) глазурная



У больного с гепатомегалией, в островках (рис.1) обнаружены скопления темных клеток.(при большем увеличении они показаны на рис.2). Судя по соотношению ядра\цитоплазмы эти клетки соответствуют: **а-«бластам», б-«цитам» или в-клеткам кроветворения?**

Судя по их положению в печени, вероятнее всего имеет место:

г-острый лейкоз, д-лимфома, е-хронический лейкоз или ж-гемобластоз?



Задача 12- Судя по макро, микро изменениям, в данном случае имеет место:
а-хронический лимфолейкоз, б-неходжкинская лимфома
или в-лимфогранулематоз ?