

Гемобластозлар.

**Этиологияси, патогенези,
клиникаси, диагностикаси
ва даволаш.**

проф. Бабаджанова Ш.А.

**Гемобластозлар-
кон яратувчи
хужайралардан пайдо
булган усма
жараёнидир.**

Гемобластозлар классификацияси.

1. Суяк кумиги жароҳатланиши билан:

■ Лейкозлар:

- уткир лейкозлар
- сурункали лейкозлар

■ парапротеинемик гемобластозлар:

- миелом касаллиги
- Вальденстром касаллиги

2. Суяк кумигидан ташкари жароҳатланиш билан:

- лимфогранулематоз (Хожкин касаллиги)
- ноходжкин лимфомалари.

Лейкозлар-бу бир гурух касалликлар
булиб, суяк кумигининг лейкоз
хужайралар билан диффуз
инфильтрацияси ва бу хужайраларнинг
периферик конга чикиши билан
характерланади.

Уткир лейкоз- гемобластозлар
гурухига кировчи кон яратувчи
тукиманинг ёмон сифатли усма
касаллиги булиб, патоморфологик
субстрати булиб лейкоз бласт
хужайралари хисобланади ҳамда
суяк кумиги инфильтрацияси ва бу
хужайраларнинг периферик конга
чикиши билан характерланади.

УЛ классификацияси.

1. Уткир лимфопролифератив лейкоз
 - уткир лимфобласт лейкоз (УЛЛ)
2. Уткир миелополифератив лейкоз
 - уткир миелобласт лейкоз (УМЛ)
 - уткир миеломонобласт лейкоз
 - уткир монобласт лейкоз
 - уткир промиелоцитар лейкоз
 - уткир эритромиелоз
 - уткир мегакариобласт лейкоз
3. Дифференциаллашмаган лейкоз.

УЛ эпидемиологияси.

- Уткир лейкоз (УЛ) гемобластозлар ичида асосий уринни эгаллаб, унинг тахминан $1/3$ қисмини ташкил қилади. Касаллик аёлларга нисбатан эркакларда куп учрайди. Касалликнинг 2та чуккиси учрайди: 3-4 ва 60-69 ёшда
- Лейкозлар улим курсаткичининг 1% ини ташкил қилади. Онкологик касалликлар ичида лейкозларга 4-10% тугри келади.

Лейкозлар этиологияси.

Этиологик омиллар охиригача аникланмаган.

1. Ионланувчи радиация
2. Химик воситалар
(фенол, бензол ҳосилалари ва б.)
3. Вируслар (герпес, Беркит лимфомаси)
4. Наслий омил
5. Айрим дори воситаларини қабул қилиш
(бутадион, левомецетин, цитостатиклар).

Лейкозлар патогенези.

- Лейкозлар битта малигнизацияга учраган, ёмон сифатли булган хужайралардан пайдо булиб, клонал табиатга эга. Бу хужайра организм иммун системаси бошкарuvi бузилиши туфайли интенсив купаяди. Ёмон сифатли клон хужайралари табиий улими кам булиб, улар суяк кумигини эгаллаб олади ва нормал кон яратишни сикиб чикаради.

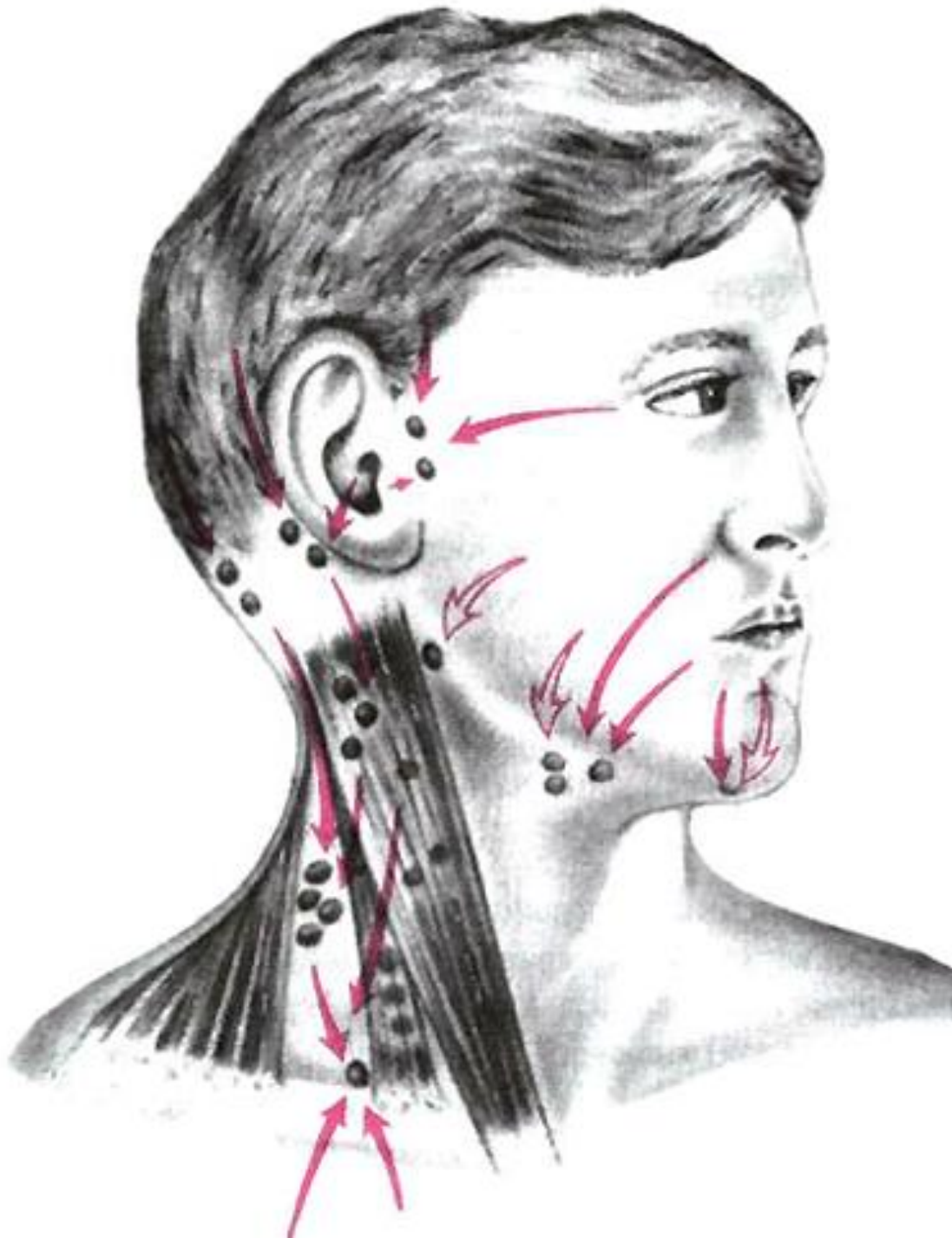
Уткир лейкоз клиникаси.

- Авж олган давр клиник симптоматикаси асосий 5та синдромдан иборат:
- 1. Гиперпластик синдром
- 2. Анемик синдром
- 3. Геморрагик синдром
- 4. Инфекцион асоратлар
- 5. Интоксикацион синдром.

1. Гиперпластик синдром:

лимфа тугунлар катталашиши симметрик,
огриксиз, бир-бири билан ва атрофдаги
тукима билан бирлашмаган, хамирсимон
консистенцияли

- талок ва жигар катталашиши - 30-50%
- бодом безлари катталашиши, кукс оралиги
лимфа безлари катталашиши
- тери лейкоидлари.



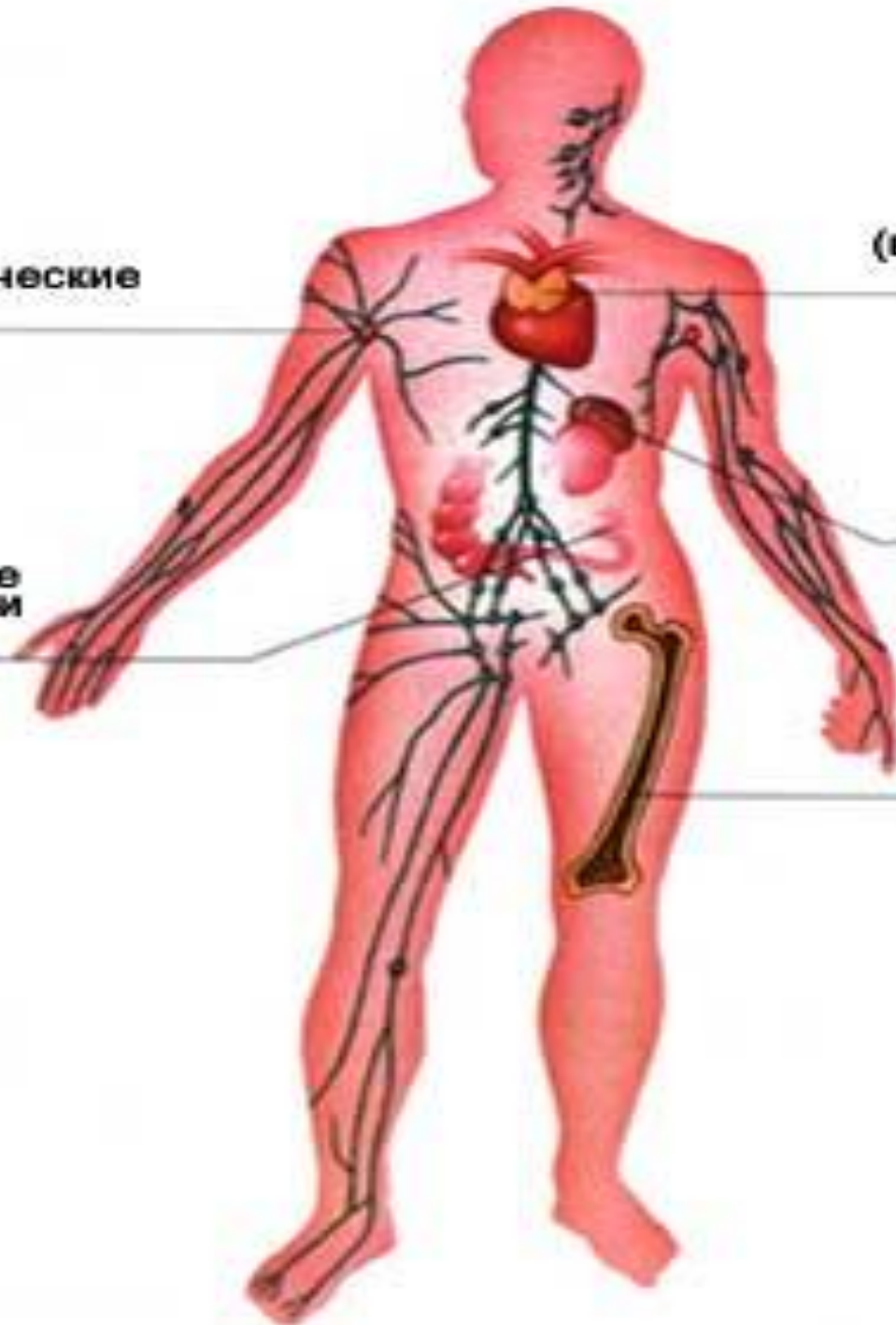
лимфатические
узлы

тимус
(вилочковая
железа)

кишечные
пластинки
Пейе

селезенка

красный
костный
мозг



Нейролейкоз.

- ✦ Нейролейкоз- лейкоз жараёнининг бош мия моддаси ва қобиғида ривожланиши. Аста-секин ривожланиб, бош мия ичи босими ошиши, локал симптоматика билан характерланади:
- ✦ менингоэнцефалитик ва псевдотумороз синдромлар
- ✦ бош мия нервлари фаолияти бузилиши
- ✦ периферик нервлар фаолияти бузилиши.

2. Анемик синдром.

- Суяк кумиги инфилтрацияси нормал кон яратишни сусайтиради, натижада анемия ва тромбоцитопения ривожланади
- Огир анемия Нв 60 г/л дан паст, эритроцитлар $1,0-1,2 \times 10^{12}/л$ дан паст булиши 20% беморларда кузатилади
- Беморларни умумий холсизлик, бош огриши, бош айланиши, тез чарчаш, иш кобилияти пасайиши, куз олди тиниши безовта килади.

3. Геморрагик синдром

Кучли тромбоцитопения $90 \times 10^9/\text{л}$ дан кам булганда геморрагик синдром ривожланади ва лейкоз билан касал булганларнинг 50-60%ида учрайди

✦ Геморрагик белгилар хар хил: тери ва шиллик каватларда кичик нуктасимон ва догсимон тошмалардан йирик кон куйилишлар ва профуз кон кетишларгача-бурун ва милklar конаши, бачадондан кон кетиши, ОИТ дан кон кетиши, гематурия.

4. Инфекцион асоратлар

Инфекцион асоратлар 80-85% да ривожланади ва хавфли, кийин даволанувчи асорат булиб хисобланади

1. Бактериал инфекциялар-70-80%:

- ✦ ярали-некротик ангина, бронхит, зотилжам, отит, гайморит, синусит
- ✦ сепсис
- ✦ йирингли касалликлар

2. Вирус (4-12%) ва замбуруг генезли (18-20%) касалликлар.



5. Интоксикацион синдром лейкоз
хужайралар куп парчаланиши ва
инфекция хисобига ривожланади.

- умумий холсизлик, мадори куриши
- куп терлаш
- харорат ошиши
- адинамия
- кунгил айниши
- кусиш
- озиш.



Уткир лейкоз боскичлари.

- Касалликнинг биринчи хуружи
- Тулик клиник-гематологик ремиссия
- Нотулик клиник-гематологик ремиссия
- Касаллик рецидиви (кайталаниши)
- Терминал боскич.

Касаллик биринчи хуружи.

- Бу боскич биринчи уткир давр, клиник белгиларнинг биринчи авж олиши
- биринчи клиник белгиларнинг пайдо булишидан ташхис куйгунча, биринчи марта даволашдан эффект булгунча булган даврни уз ичига олади
- даволаш натижасида тулик ёки нотулик ремиссияга утади.

Тулик клиник-гематологик ремиссия:

- клиник белгиларнинг 1 ой давомида тулик йуколиши
- кон тахлилининг тулик нормаллашиши
- суяк кумиги курсаткичларининг тулик нормаллашиши, миелограммада бласт хужайралар 5 % дан кам, лимфоцитлар 30%дан кам
- енгил анемия Нв 100 г/л дан юкори, тромбоцитопения $100 \times 10^9/\text{л}$ дан юкори булиши мумкин.

Нотулик клиник-гематологик ремиссия

- клиник белгилар нормаллашади
- гемограмма нормаллашади
- суяк кумиги пунктатида 20% гача бластлар сакланади
- ремиссия кетидан рецидив ривожланади.

Касаллик рецидиви

- колган лейкоз хужайралар популяцияси цитостатиклар таъсиридан чикиб кетади ва лейкоз жараёни олдинги курсаткичларга кайтади
- Клиникаси биринчи хуруждан кучлирок ривожланади ва даволашга кийин берилади
- Суяк кумигида бластоз ошади
- Периферик конда цитопения ошади.

Терминал боскич — нормал кон яратишнинг тулик сикиб чиқарилиши:

- гранулоцитопения кучаяди
- анемия кучаяди
- тромбоцитопения кучаяди
- шиллик каватларда некрозлар
ривожланади
- тери, миокард, буйракда сарком узиш
учоклари пайдо булади
- цитостатик терапияга резистентлик
ривожланади.

Уткир лейкозлар диагностикаси.

▲ Умумий кон тахлили:

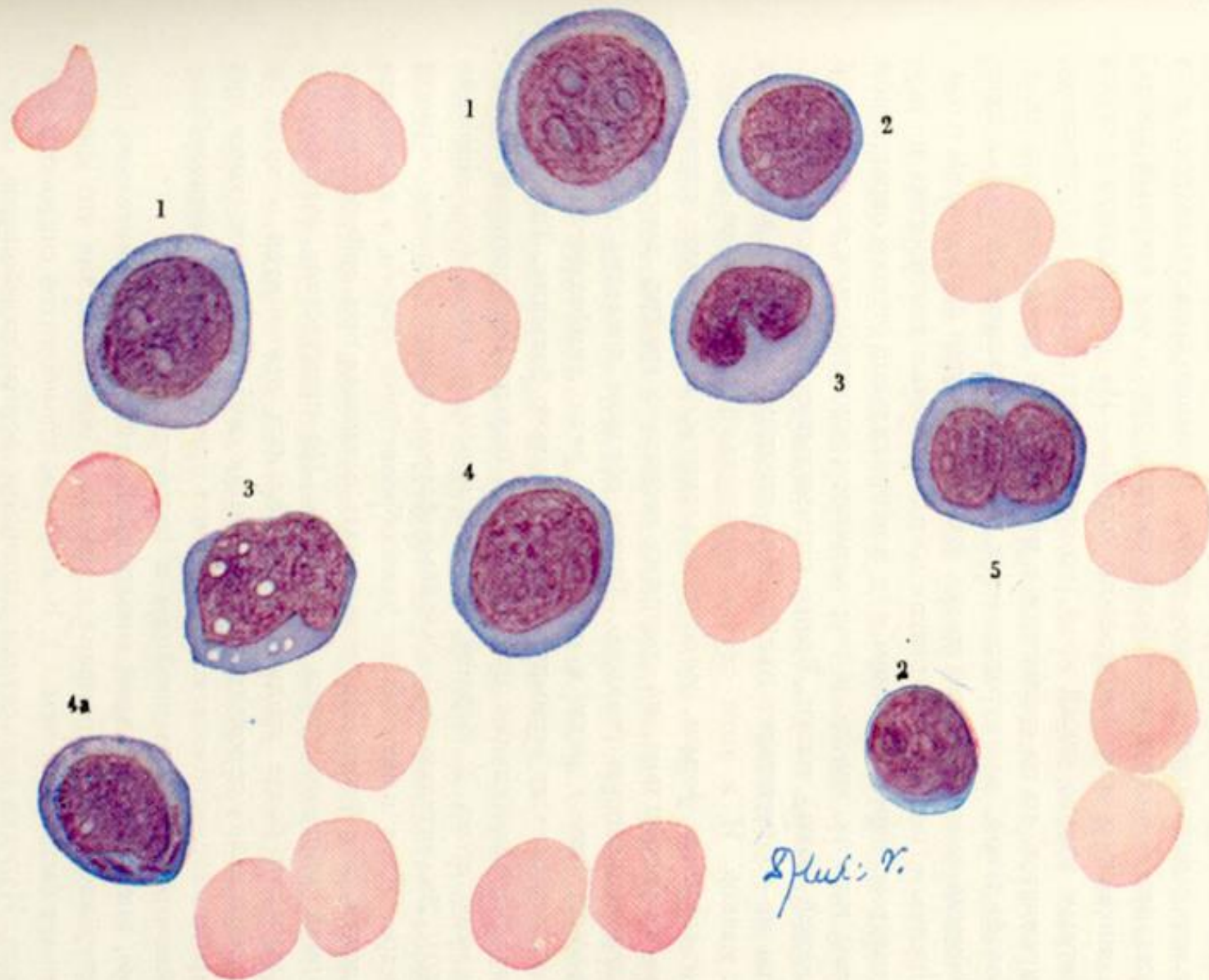
- Анемия, тромбоцитопения, ЭЧТ ошиши
- Лейкоцитлар сони $1-100 \times 10^9/\text{л}$. лейкопеник (38% нормага нисбатан) ва сублейкемик (44% нормага нисбатан) шакллари ривожланиши мумкин
- Конда бластлар пайдо булишибир неча процентдан 80-90% гача
- Таёкча ядроли ва сегментядроли нейтрофиллар камайган
- Лейкемик бушлик- бласт хужайралар ва етилган хужайралар орасидаги оралик хужайралар камайган.

▲ Миелограмма

- Суяк кумигида бластлар 30% дан куп

▲ Цитохимик текширув:

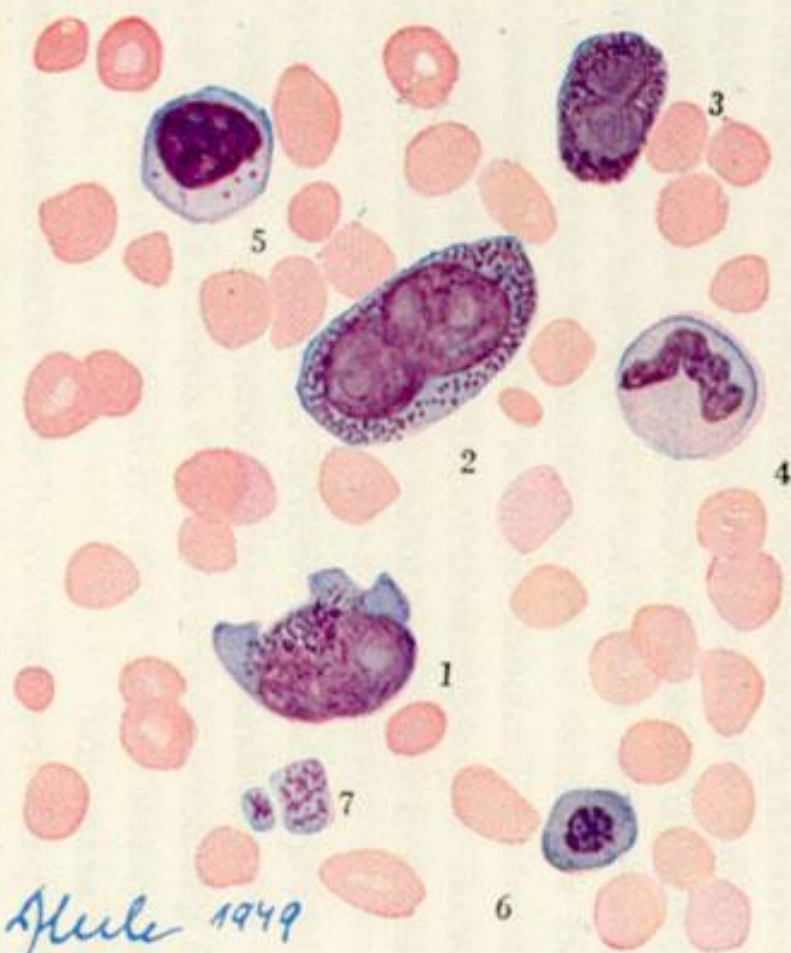
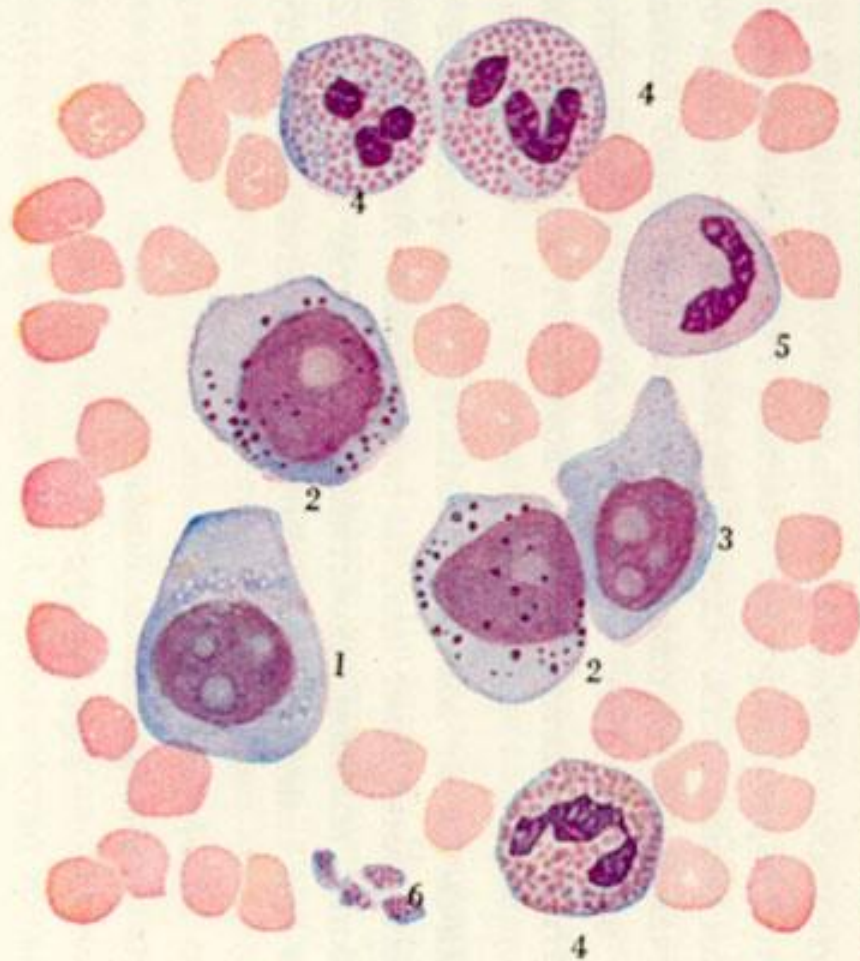
- миелобласт лейкозларда пероксидаза реакцияси, кора суданга реакция, ишкорий фосфатазага реакция мусбат
- лимфобласт лейкозларда ишкорий фосфатазага реакция, PAS- реакция мусбат
- дифференциаллашмаган лейкозларда барча реакциялар манфий.



Карт. № 16. ГЕМОГРАММА.

Острая лейкемия:

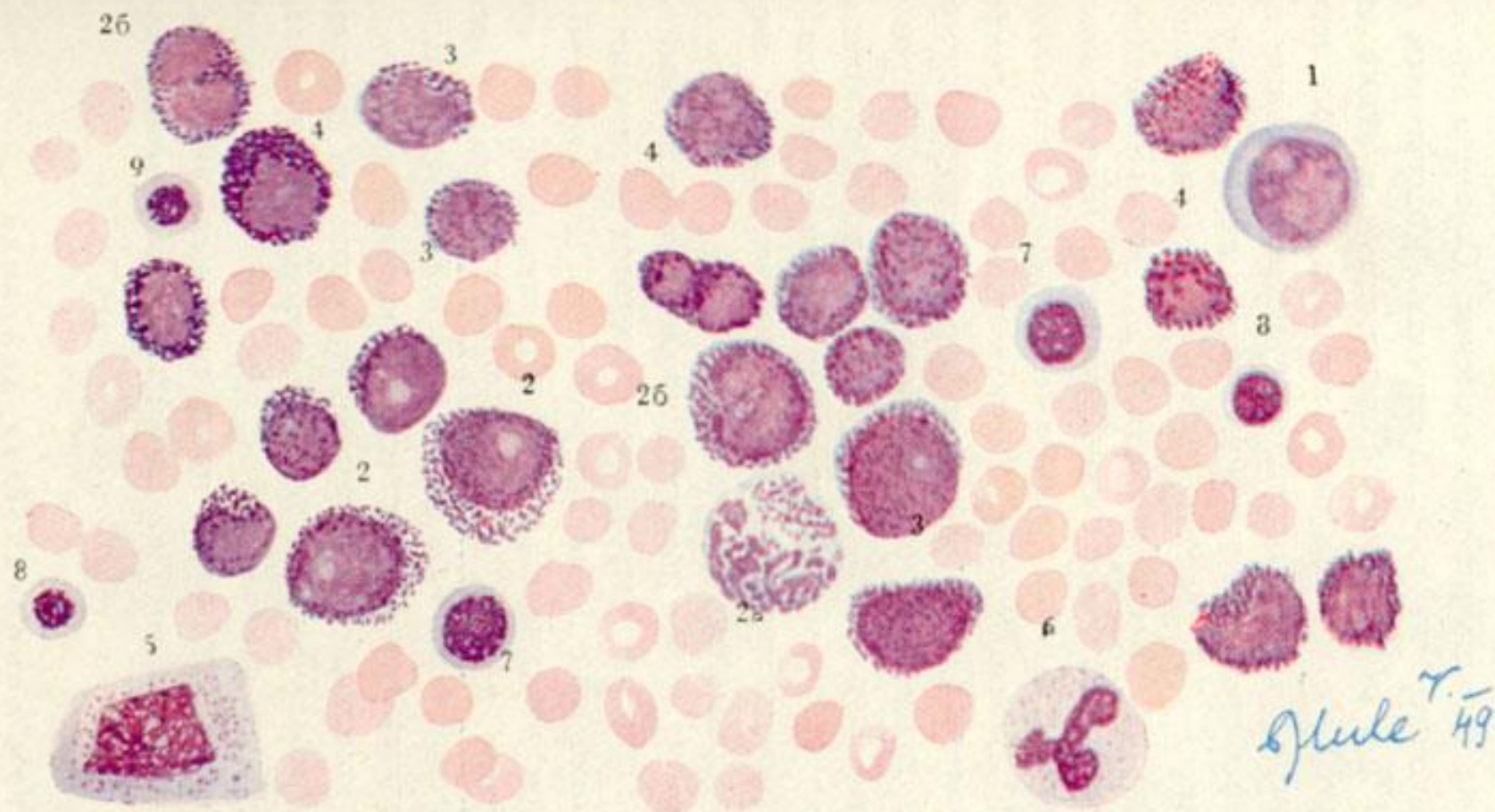
Комбинированная картина: 1. миэлобласты, 2. микромиэлобласты, 3. моноцитоподобный промиэлобласт, 3. моноцитоподобный промиэлобласт с вакуолизацией ядра и цитоплазмы, 4. промиэлобласт без хорошо видимых ядрышек, 4а) промиэлобласт с палочками Ауэра, 5. двуядерный промиэлобласт.



№ 17. ГЕМОГРАММА.

А. Острый эозинофильный лейкоз:
 1. эозинофильный промиелоцит, 2. эозинофильные промиелоциты, 3. промиелоцит с нежной зернистостью, 4. эозинофильные сегментированные л...
 5. несегментированный нейтрофил, 6. кровяные пластинки.

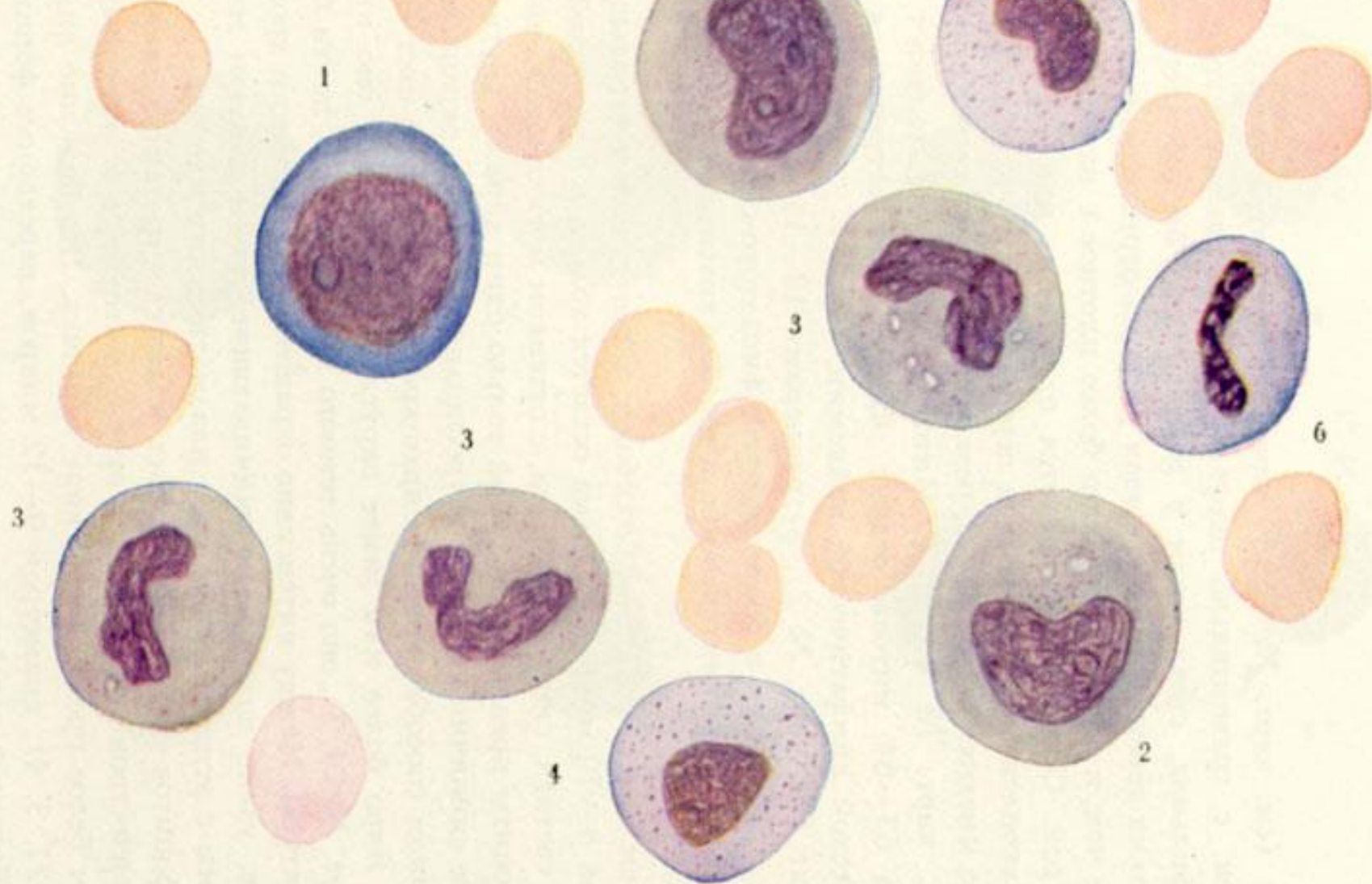
Б. Острый базофильный лейкоз:
 1. базофильный промиелоцит, 2. незрелый базофильный миелоцит, 3. старший базофильный миелоцит, 4. несегментированный нейтрофил (палочка), 5. малый лимфоцит, 6. нормобласт, 7. большая форма кровяной пластинки.



рт. № 43. МИЭЛОГРАММА.

Острая базофильная лейкемия:

(базофило)бласт, 2. базофильные промиелоциты, 2а) во время митоза, 2б) парапромиелоциты, 3. миелоциты, 4. формы миелоцитов, напоминающие зрелые базофилы, 5. ретикулярная клетка с зернистостью, гранулированный гемогистиобласт, 6. несегментированный нейтрофил, 7. базофильные эритробласты, 8. полихроматические эритробласты, 9. ортохромный эритробласт — нормобласт.



арт. № 20. ГЕМОГРАММА.

Моноцитарная лейкемия:

форма Нэгели: 1. монобласт, 2. промоноциты, 3. моноциты, 4. зрелый нейтрофильный миелоцит, 5. нейтрофильный м, 6. несегментированный нейтрофильный лейкоцит.

УЛ даволаш боскичлари.

- ✦ Ремиссия индукцияси
- ✦ Ремиссия консолидацияси
- ✦ Нейролейкемия профилактикаси
- ✦ Ремиссияни даволаш
- ✦ Постиндукцион терапия.

УЛ даволаш боскичлари.

- ✦ Ремиссия индукцияси: эффектив программалар буйича курсли цитостатик терапия утказиш
- ✦ Ремиссия консолидацияси - даволаш натижасини мустахкамлаш: кайта индукцион терапия утказиш
- ✦ Нейролейкемия профилактикаси
- ✦ Ремиссияда даволаш: ушлаб турувчи цитостатик терапия
- ✦ Постиндукцион терапия: даврий реиндукция курсларини утказиб туриш.

Даволаш.

✧ Суяк кумиги трансплантацияси

✧ Цитостатик терапия:

■ Уткир миелобласт лейкоз:

«7+3» цитозар 100 мг/сут. 7 кун + рубомицин
45 мг м.кв. 3 кун

«5+2» цитозар 100 мг/сут. 5 кун + рубомицин
60 мг м.кв. 2 кун

■ Уткир лимфобласт лейкоз:

VPR: винкристин 1,5 мг м.кв. 1 ва 3 кунларда
рубомицин 60 мг м.кв. 3,4,5 кунларда
преднизолон 40 мг на м.кв. хар кун 8 кун.

VPR аспарагиназа билан:

VPR+ L-аспарагиназа 15000 ед м.кв,

1-5, 8-12, 15-19 ва 22-26 кунларда

СНОР: адриабластин 50 мг м.кв. 1 кун

циклофосфан 750мг м.кв., 1 кун

винкристин 2 мг 1 кун

преднизолон 100 мг м.кв. 1-5 кунлар

СОАР: циклофосфан 50 мг м.кв. хар 8 соатда 4 кун

винкристин 2 мг 1 кун в/и

цитозар 50 мг м.кв. хар 8 соатда

преднизолон 60 мг м.кв. ичишга хар

4 кунда.

▲ Симптоматик терапия:

- Кенг спектрли антибиотиклар инфекцион асоратлар кушилганда
- Гемостатик терапия геморрагик синдромда: Е-аминокапрон кислотаси, дицинон, СЗП
- Кон компонентларини куйиш (эритроцитар масса, тромбоцитлар концентрати)
- Дезинтоксикацион терапия: гемодез, альбумин эритмалари, реополиглюкин, тузли эритмалар, 20% сорбита ёки 15% маннит эритмаси.

Иммуномодулирловчи терапия- интерферон препаратлари:

✧ лейкоцитар интерферон ёки рекомбинант роферон-А. Интерферон фонида интоксикация белгилари камаяди, лимфа тугунлар, жигар ва талок улчамлари кичраяди, конда лейкоз хужайралар камаяди

Вирусли асоратларни даволаш:

✧ ацикловир (зовиракс), видарабин

✧ нистатин, леворин.

Нейролейкоз профилактикаси.

- Индукцион терапия билан бирга утказилади:
- бошни суммар 18-20 Гр дозада нурлатиш
- эндолюмбал метотрексатни 12,5 мг/м.кв дозада 3-5 кун интервал билан 4-6 маҳал киритиш
- нейролейкозни даволаш: интратекал метотрексат киритиш 12,5 мг/м.кв ҳар 5 кунда
- даволашни ликвор тулик санациясигача давом эттирилади.

Прогноз.

- Асосий прогностик омиллардан бири булиб бемор ёши хисобланади. Катта ёшли беморларда УЛЛ критик ёши 30 ёш. 80-90% 30 ёшдан ёш беморларда ремиссияга утади
- УМЛ критик ёши-30-60 ёш
- Аёлларда ремисия эркакларга нисбатан купрок ривожланади.

Ёмон прогностик омиллар:

- Юкори иситма
- куп инфекциялар
- кон кетиши
- йирик экстрамедуляр усмалар
- нейролейкоз
- цитостатик терапияга резистентлик.