**РАЗВИТИЕ ЛЕЙКОЗА**

Геморрагический диатез: чрезвычайное увеличение печени и селезенки; резчайшая кахексия; интоксикация вследствие распада клеток и воспаления; повышенная чувствительность к инфекции, лихорадка, сепсис.

Диагностика не сложна. В сомнительных случаях проводится пункция костного мозга. При цитогенетическом исследовании у большинства больных выявляется филадельфийская хромосома. При цитохимическом исследовании резкое снижение активности щелочной фосфотазы лейкоцитов.

**Осложнения**

1. Анемия. Появляется всегда. В костном мозге уменьшается плацдарм нормального кроветворения, может даже исчезнуть совсем. Эритроциты возникают из лейкемических нормобластов, нарушаются процессы нормального созревания эритроидных клеток - предшественников. Идет неэффективный гемопоэз. Эритроциты циркулируют в крови более короткий срок.

2. Тромбоцитопения - причины те же + значительное снижение функциональной активности тромбоцитов. Это приводит к геморрагиям.

3. Повышенная чувствительность к бактериальным инфекциям, так как значительно снижены функциональные защитные свойства лейкоцитов. Лейкоциты неполноценные, снижается титр иммуноглобулинов, понижается способность организма синтезировать антитела.

4. Инфаркт селезенки.

5. Появление специфических инфильтраций в различных органах: в спинном мозге - ведет к парапарезам; в глазнице и т.д.

6. Гиперпуринемия, ведущая к нефропатии - ложная подагра. Исход - бластный криз.

**Дифференциальный диагноз**

1. Лейкемическая реакция: возникает при тяжелых инфекциях (пневмонии, сепсисе, гнойных процессах типа абсцесса печени и т.д.). Наблюдается лейкоцитоз со сдвигом влево, иногда до миелобластов. Но это реакция вторичная (на что либо). Надо искать причину. Не бывает базофилии и эозинофилии, активность щелочной фосфотазы высокая. Нет филадельфийской хромосомы.

2. Метастазы опухоли в кости: деструктивные изменения в позвоночнике; появляются нормобласты; высокая активность щелочной фосфотазы; нет филадельфийской хромосомы.

3. Миелофиброз: по клинике и картине крови очень напоминает миелолейкоз. При этом заболевании в костном мозге развивается соединительная ткань, паралельно наблюдается появление патологических очагов кроветворения в печени, селезенке и других органах, то есть включаются процессы компенсации. Увеличение селезенки наблюдается на самых ранних стадиях миелофиброза, в то время как изменения со стороны крови минимальны (ножницы). В крови умеренный лейкоцитоз, до 20 тыс.; 60 - 100 тыс., как при миелолейкозе, встречается как исключение. Может быть небольшой или умеренный сдвиг влево. В крови появляются эритронормобласты. Активность щелочной фосфатазы остается высокой. Нет филадельфийской хромосомы. Диагностике помогает трепанбиопсия, при которой находят запустевание костного мозга.

4. Лейкоцитозы при опухолевых процессах связаны с выработкой клетками опухолей КСФ (колонийстимулирующего фактора).

Препарат выбора при хронической миелолейкозе - МИЕЛОСАН - алкилирующее средство из группы цитостатиков, действует главным образом на стволовые клетки. Таб. по 0,002. Как только поставлен диагноз миелолейкоза, сразу же начинают сдерживающую терапию под контролем количества лейкоцитов. Суточная доза препарата зависит от стадии заболевания:

- в начальной стадии по 1 - 2 таб. в неделю - это первично - сдерживающая доза;

- в развернутой клинико - гематологической стадии больной получает по 1 таб. 4 раза в сутки. Этим удается достичь почти полной нормализации картины крови и костного мозга. Но филадельфийская хромосома продолжает существовать.

В дальнейшем больной переводится на поддерживающую терапию. Доза при этом очень вариабельна (от 1 таб. в день до 1 таб. в неделю). На поддерживающей дозе больной находится длительное время, 4-5 лет, но затем может развиться резистентность к препарату - формируется клон резистентных клеток. В таком случае переходят на назначение препарата из группы тиомочевины - АЛЛОПУРИНОЛ - связывает мочевую кислоту. Надо использовать также лейкофорез. Кровь для этого центрифугируют, при этом лейкоциты отделяются от плазмы; очищенную таким образом плазму вводят обратно больному. Иногда применяют спленэктомию.

У 8% больных филадельфийскую хромосому не находят вообще.