**ЛЕЙКОЗЫ**

Лейкозы - опухолевидные заболевания системы крови, при которых патологический процесс начинается на уровне стволовых или частично детермированных клеток - предшественников. Резко страдает функция костного мозга. Заболевание встречается в любом возрасте. 3 - 5 случаев на 100 тыс. населения ежегодно. За последние 15 - 20 лет роста заболеваемости нет, остается на прежнем уровне. Есть 2 возрастных пика:

1. в 3-4 года:

2. в 60-69 лет

Чаще заболевают мужчины. Есть генетическая предрасположенность.

**Этиология**

1. Облучение - лучевые лейкозы, например у рентгенологов наблюдаются в 10 раз чаще, чем у лиц других специальностей.

2. Под влиянием медикаментозных препаратов: цитостатики: частота заболеваемости после их применения увеличивается в 100 раз. Контрастные средства (применяемые при коронарографии и др.).

3. Вирусная этиология - доказана в отношении лейкозов птиц, грызунов, но нет убедительных данных о значении вирусов при лейкозах у человека.

При заболевании: Происходит конкурентное взаимоотношение лейкозных и нормальных клеток. Лейкозные клетки вырабатывают колониестимулирующий фактор, а он сильнее действует на лейкозные клетки, чем на нормальные. Лейкозные клетки с помощью своих гуморальных факторов угнетают нормальные клетки.

Лейкозы редки, несмотря на то, что количество мутаций велико, т.к. лейкоз появится, если:

а) произойдет мутация в генах, контролирующих кроветворение:

б) чаще всего мутировавшая клетка погибает; если же ее деятельность сохраняется - развивается лейкоз;

в) мутировавшая клетка должна дать большое потомство. Кроме того, необходимы нарушения со стороны иммунологической системы, которая в норме ведет строгий контроль, малигнизированная клетка становится независимой от регулярных систем (автономной).

**Классификация (острых лейкозов)**

В основу положена цитохимическая характеристика бластных клеток. FAB классификация 3 основных групп:

1. Нелимфобластные (6 типов).

2. Лимфобластные (3 типа).

3. Миелопоэтические дисплазии (4 типа).

Нелимфобластные:

М1 - острый миелобалстный лейкоз без признаков вызревания клеток (20%).

М2 - острый миелобалстный лейкоз с признакми вызревания клеток (30%).

М3 - острый промиелоцитарный лейкоз (8%).

Сюда же М 3м - острый промиелоцитарный лейкоз с микрогрануляцией (выделен по данным электронной микроскопии).

М4 - острый миеломонобластный лейкоз (28%).

М5 - острый монобластный лейкоз.

М5а - без созревания.

М5б - с частичным созреванием клеток.

М6 - острый эритромиелоз (синдром Ли Гугельма) 4%. Сюда же относят и недифференцированный лейкоз: М О.

Лимфолейкозы - иммунологическая классификация более удобна, чем FAB.

1. Острый общий лейкоз (О- ОЛЛ) 70% у детей и 60% у взрослых.

2. Т-клеточный (Т-ООЛ) 15 - 25%. М : Ж = 4 : 1.

3. Ноль - лимфобластный 10%.

4. В - ООЛ, М : Ж = 5 : 1

Основные реакции:

1. На гликоген (ШИК) = ПАСК. Острый лимфолейкоз.

2. На миелопероксидазу и липиды. Острый миелолейкоз.

3. На неспецифическую эстеразу с альфа - нафтилацетатом. Острый монобластный.

Стадии:

1. Начальная.

2. Развернутая:

а) первая атака,

б) ремиссия: полная < 5% бластов в пунктате костного мозга, а общее количество бластных и лимфоидных клеток менее 40%, в периферической крови бластов нет, кровь в норме и нет признаков лимфоидной инфильтрации, а у детей + еще нормальная спинно - мозговая жидкость. Частичная ремиссия - гематологическое улучшение, но не полная нормализация,

в) рецидив, может быть костно - мозговым (> 5% бластов в пунктате костного мозга) или местным с любой локализацией лейкемических инфильтратов.

Выделяют лейкемическую или алейкемическую фазы острого лейкоза.

Исходы:

1. Выздоровление : полная ремиссия 5 лет и более.

2. Терминальная стадия. Терапия не эффективна. Некрозы, кровотечения, очаги саркомного роста. Основную роль играет угнетение нормальных ростков кроветворения.

**Клиника (острого лейкоза)**

При количестве бластов 1 триллион начинаются клинические проявления. 4 основных синдрома:

1. Гиперпластический;

2. Геморрагический;

3. Анемический;

4. Инотксикационный.

1. Гиперпластический: умеренное и безболезненное увеличение лимфоузлов, печени и селезенки, по частоте встречаемости 50%, 49%, 39%, у 25% больных увеличиваются миндалины, их ткань рыхлая, иногда видны кровоизлияния, иногда увеличение миндалин затрудняет дыхание. У 8% увеличины лимфоузлы средостения
 --> одышка, отечность шеи, синюшность, пульсация шейных вен. У части гиперплазия и рыхлость десен - плохой прогноз. Иногда кожные красновато - синеватые лейкемоиды, расположенные в толще дермы.

2. Глубокая тромбоцитопения < 5 \* 10 \*\* 4 в мкл у 35% больных, кровоизлияния от мелкоточечных до обширных (в 15 - 20% случаев смертельный исход от них).

3. Гемоглобин < 60 г/л, эритроциты 10 \*\* 6 в мкл у 25% больных.

4. Психоневрологические нарушения: нарушения сна, ощущение тяжести в голове, заторможенность или возбуждение, снижение аппетита, адинамия, тахикардия. Лихорадка 38 39 град. С.

Картина крови: лейкоциты от сотен до сотен тысяч в 1 мкл, но чаще нормальные числа или сублейкемические. У 18% > 50 \*\* 4, в основном бласты. Нередко между ними и зрелыми лейкемический провал (при миелолейкозе он не очень характерен). У 20% больных нет бластов в крови. Основное значение имеет пункция грудины или трепанбиопсия (бласты > 30%).

Острое начало по типу ОРВИ, некротической ангины, боли в суставах, иногда в животе и диспепсия. У 10% больных начинается с профузных кровотечений. У ряда больных с увеличения л/у, в том числе л/у средостения.

Постепенное начало: общая слабость, боли в костях и мышцах, незначительное увеличение л/у, беспричинные кровоподтеки, может наблюдаться ДВС синдром, образуются сгустки крови во всех мелких сосудах.

Причины анемий при острых лейкозах:

а) уменьшение плацдарма гемопоэза - костный мозг не вырабатывает достаточного количества эритроцитов;

б) усиленное разрушение эритроцитов в селезенке:

в) укорочение длительности жизни эритроцитов;

г) вследствие геморрагического диатеза.