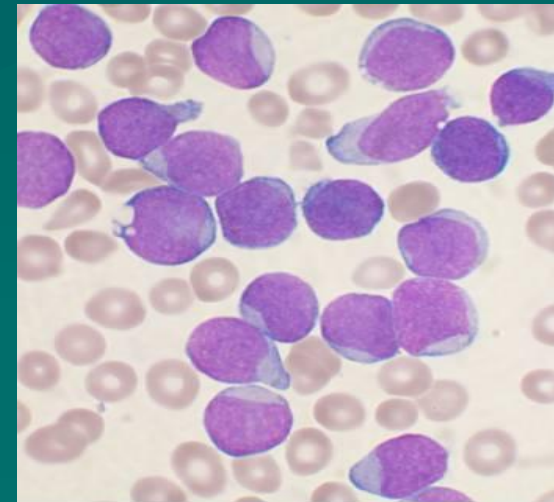
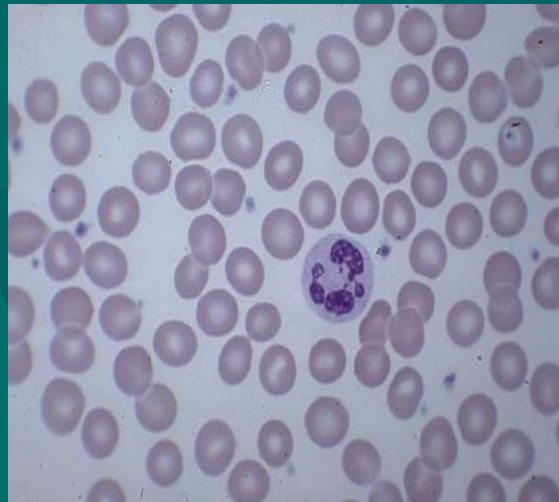


МИЕЛОЛЕЙКОЗ



Миелолейкоз- жетілмеген гранулоцитті жасушалардың (нейтрофилдер, эозинофилдер және базофилдер) бақылаусыз тез көбеюімен және қанға өтуімен сипатталатын қанның қатерлі ісігі.

- Ауру кез-келген жастағы және жыныстағы адамдарда кездеседі,
- бірақ 10 жастағы балаларда сирек
- Ауру көбінесе 50 жастағы адамдарда жиі кездеседі.
- Созылмалы миелолейкоз онкологиялық аурулар құрлымында бесінші орын алады.

Этиологиясы

Негізгі себебі- хромосомалық мутация

Әсер ететін факторлар

1. Вирустар (Т-лимфотропты вирус[HTLV-I]), Эшп-тейн Барр вирусы, ретровирус)
2. Сәулелену (радиация, электромагнитті алаң)
3. Канцерогенді және Химиялық заттар. (мышьяк, бензол, фенилбутазон, хлорамфеникол, бензпирен, метилхлорэтан)
4. Дәрілік заттар (цитостатиктер, бутадион)
5. Генетикалық фактор. (хромосомалық бұзылыстар, сирек тұқым қуалаушылық)

Патогенезі

МЛ – хромосомалы мутациялы-транслокация салдарынан бір хромосома бөлігінің басқа хромосома бөлігіне ауысып, «филадельфиялық хромосоманың» пайда болуымен сипатталатын ауру. Бұл транслокацияда 9-ші және 22-ші хромосомалар орнын ауыстырады.

Нәтижесінде 22 хромосомадағы BCR ген фрагменті 9 хромосомадағы ABLV гені аномальді біріккен ген BCR-ABL пайда болады.

Измененная хромосом 9

Нормальная хромосома 9

Нормальная хромосома 22

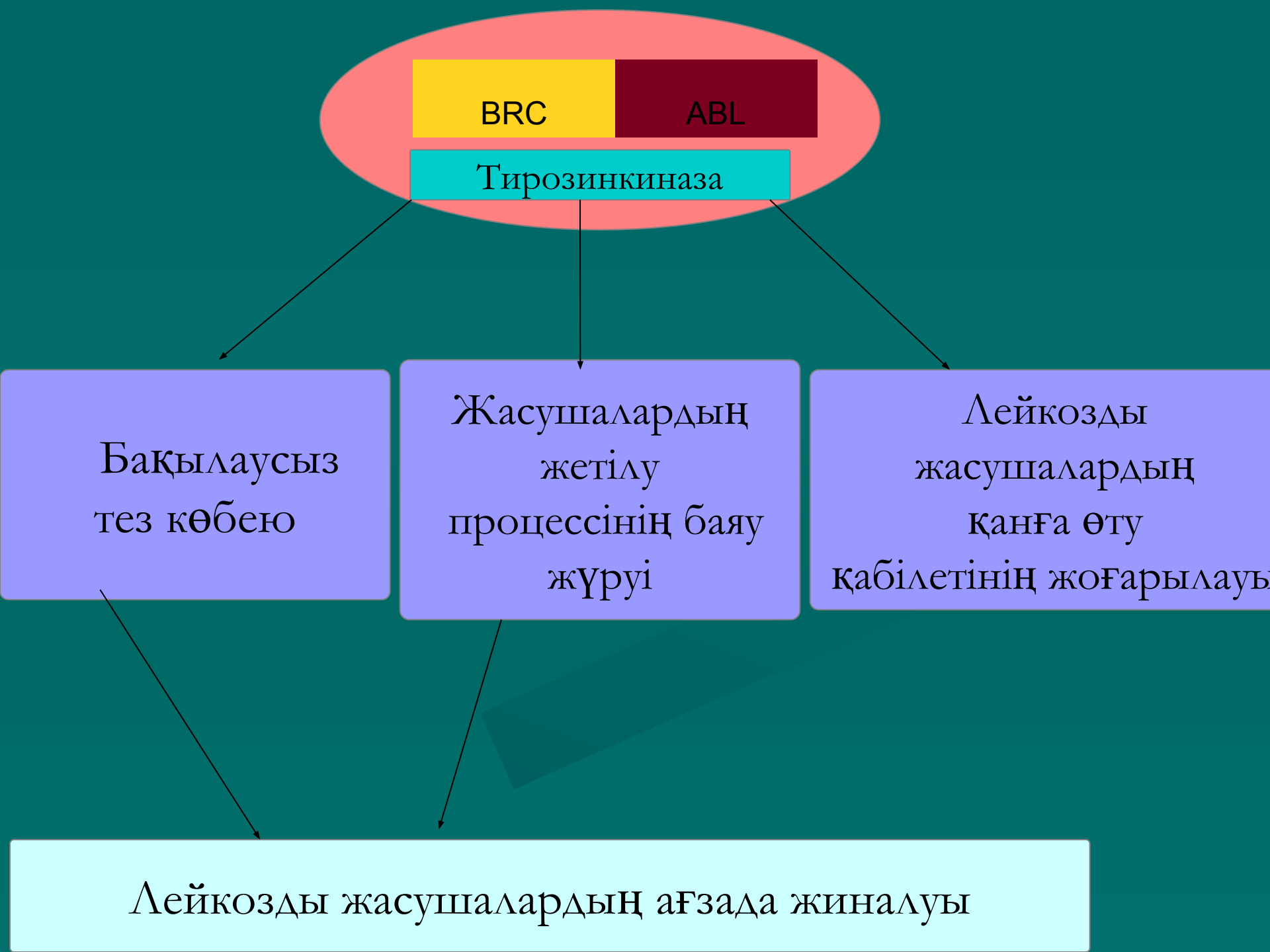
Отделение участка хромосомы

Измененная хромосома 22
(Филадельфийская хромосома)

Образовавшийся ген bcr-abl



bcr-abl



BRC

ABL

Тирозинкиназа

Бақылаусыз
тез көбею

Жасушалардың
жетілу
процессінің баяу
жүруі

Лейкозды
жасушалардың
қанға өту
қабілетінің жоғарылауы

Лейкозды жасушалардың ағзада жиналуы

Жіктелуі

```
graph TD; A[Жіктелуі] --> B[Жедел Миелолейкоз (ЖМЛ)]; A --> C[Созылмалы Миелолейкоз (СМЛ)]; B --> D[Сүйек миы, бауыр, көк бауыр, бүйректің бластты клеткалармен инфильтрациялануы. Шырышты және серозды қабаттардың инфильтрациялануы: лейкозды менингит, лейкозды пневмония, лейкозды гастрит. Геморрагиялық диатез, қан кету, некрозды-жаралы асқынулар, сепсис.]; C --> E[Бластты криз  
Пиоидный сүйек миы.  
Гепатомегалия.  
Спленомегалия.  
Лимфоидты ағзалардың миелоцитарлы инфильтрациялануы];
```

Жедел Миелолейкоз (ЖМЛ)

Сүйек миы, бауыр, көк бауыр, бүйректің бластты клеткалармен инфильтрациялануы.

Шырышты және серозды қабаттардың инфильтрациялануы:

лейкозды менингит, лейкозды пневмония, лейкозды гастрит.

Геморрагиялық диатез, қан кету, некрозды-жаралы асқынулар, сепсис.

Созылмалы Миелолейкоз (СМЛ)

Бластты криз

Пиоидный сүйек миы.

Гепатомегалия.

Спленомегалия.

Лимфоидты ағзалардың миелоцитарлы инфильтрациялануы



Клиникалық көрінісі

Клиникасы зақымданған ағзамен тінге байланысты: орталық және перифериялық жүйке жүйесі, жүрек, бауыр, ішек, буындар мен сүйектер, лимфа түйіндері. Миелолейкоздың симптомдары:

Жалпы ілсіздік, шаршағыштық.

Себепсіз қатты терлегіштік.

Тері мен шырышты қабаттарының бозаруы.

Аяқ қолдарының, беті мен мойынның ісінуі.

Жиі тұрақты гипертермия $37,1^{\circ}\text{C}$ - 39°C

Лимфа түйіндерінің ұлғаюы.

Бұындар мен сүйектердегі ауырсыну.

Ентігу және тахикардия. Диарея, Құсу, лоқсу.

Оң жақ қабырға астындағы ауырсыну, бауырдың ұлғаюы

Көк бауырдың ұлғаюы(спленомегалия). Қан кету

Иммунды қорғаныстың төмендеуі көптеген инфекциялық асқынуларға алып келеді.

Бас ауру және неврологиялық бұзылыстар.

Клиникалық көрінісіне, Ағымына қарай 3 кезеңін ажыратамыз



МЛ әдетте созымалы кезеңнен басталады. Уақтылы емдемеген жағдайда үдемеле кезеңге ауысады. Соңында бластты кезеңмен аяқталады. . Бластты криз — терминальді фаза. Клиникасы жедел лейкозға ұқсайды. Дер кезінде қабылданған медикаментозды ем аурудың прогрессиясын тоқтатуы мүмкін.

Созылмалы кезең

Созылмалы кезең симптомсыз өтуі мүмкін. Науқастың шағымы.

Жұмысқа қабілетінің төмендеуі. снижение работоспособности

— Жалпы әліздік общее недомогание

— шаршағыштық

— терлегіштік

— тәбетінің төмендеуі

— іш кебу сезімі

— сирек салмақ жоғалту.бозару

— Сол жақ қабырға астындағы ауырсыну

—

Қандағы өзгерістер: нейтрофильді лейкоцитоз, миелоидты қатардағы жетілмеген жасушалармен бірге болуы лейкоцитарлы формуланың солға жылжуы д.а

Үдемелі кезең

Үдемелі кезең бластты жасушалар санының көбеюімен , науқастың жағдайының төмендеуімен байланысты. Барлық симптомдар күшейеді. Оларға қосылады:

Сүйектердің ауырсынуы

Сол жақ қабырға астындағы ауырсыну

Бауырдың,көк бауырдың ұлғаюы

Үдемелі кезең диагнозы келесі белгілердің бірі болған жағдайда қойылады :

Перифериялық қанда және жұлында бластты жасушалар 15-29%

Суммы бластов и промиелоцитов $\geq 30\%$ (при этом бластов $< 30\%$)

Базофилдер -20%

Тромбоцитопения $100 \times 10^9 / \text{л}$,

10 см артық көк бауырдың ұлғаюы

Қосымша хромосомада ақаудың анықталуы

Бластты криз кезеңі

Перифериялық қанда және жұлында бластты жасушалар 20% көбеюі және жұлын биопсиясында экстрамедуллярлы бластты пролифераттар мен бластты жасушалардың ірі жиналуы анықталады. СМЛ бластты кризі бар науқастардың ем нәтижелері криздің вариантына байланысты болады. Термиальды кезең дамуы барлық клиникалық және гематологиялық көріністі өзгертеді.

Зерттеу әдістері



Субъективті

Шағымдары:

Негізгі шағымдары-

Қан кетулер

Оң жақ, сол жақ қабырға

астындағы ауырсыну.

Буын, сүйектің ауырсынуы

Дене температурасының
жоғары болуы

Қосымша шағымдары-

Әлсіздік

Бас ауру, бас айналу

Құсу, лоқсу,

Тәбетінің болмауы,

Жұмысқа қабілетінің

төмендеуі

Объективті

Жалпы қарау: жалпы жағдайы- ауыр, өте ауыр
Ес санасы-дұрыс ес,
Терісі- бозарған, геморрагиялық

бөртпелер

Пальпация лимфа түйіндерін сипап сезу: иек асты, мойын, қолтық асты, бұғана үсті бұғана асты, локтевых, шат аралық, тізе асты.

Құрсақ қуысын сипап сезу Бауыр мен көк бауыр көлемін анықтау үшін:

Бауыр белге жату қалпында оң жақ қабырға астында сезілед. Көк бауыр — құрсақ қуысының сол жағында сезіледі.

Қанның жалпы анализі. Лейкоциттер және бластты клеткалар көп мөлшерде анықталады.

УДЗ. Бауыр мен көкбауырдың ұлғаюын анықтайды.

Пункция және биопсия. Жұлын сұйықтығында лейкоциттер және бластты клеткаларды анықтайды.

Цитохимиялық зерттеу. Белгілі бір ферменттердің активтілігін анықтауға, лейкоздың басқа түрлерінен ажыратуға көмектеседі.

Цитогенетикалық зерттеу. Хромосомалық ауытқуларды анықтауға, миелолейкоз диагнозын қоюға көмектеседі.

EMI



Емінің мақсаты-ісікті жасушалардың өсуін тежеу немесе тоқтату. Көк бауырдың көлемін кішірейту

Емі диагноз қойылған сәттен бастап жүргізілуі тиіс. Сапалы және уақтылы емнен болжамы závisит.

Ем түрлері :химиотерапия,
сәулелі терапия,
көк бауырды алып тастау,
сүйек миін ауыстыру.

Медикаментозды ем

Химиотерапия

Классикалық препараттар : Миелосан (Милеран, Бусульфан), Гидроксиуреа (Гидреа, Литалир), Цитозар, 6-меркаптопурни, альфа-интерферон.

Жаңа препараттар: Гливек, Спрайсел.

Гидроксимочевина препараттары (гидроксиуреа; гидроксикарбамид, гидреа)

Әсер ету механизмі

Гидроксимочевина – Ісікті жасушалардағы ДНК молекула синтезін тежейді.

Как назначают:

Препарат капсула түрінде

Интерферон-альфа

Әсер ету механизмі: Интерферон-альфа ағзаның иммунды күшін жоғарылатады, ісікті жасушалар өсуін тежейді.

Как назначают:

Препарат инъекцияға арналған раствор түрінде қолданылады, бұлшық етке егіледі.

Гливек (иматиниба мезилат)

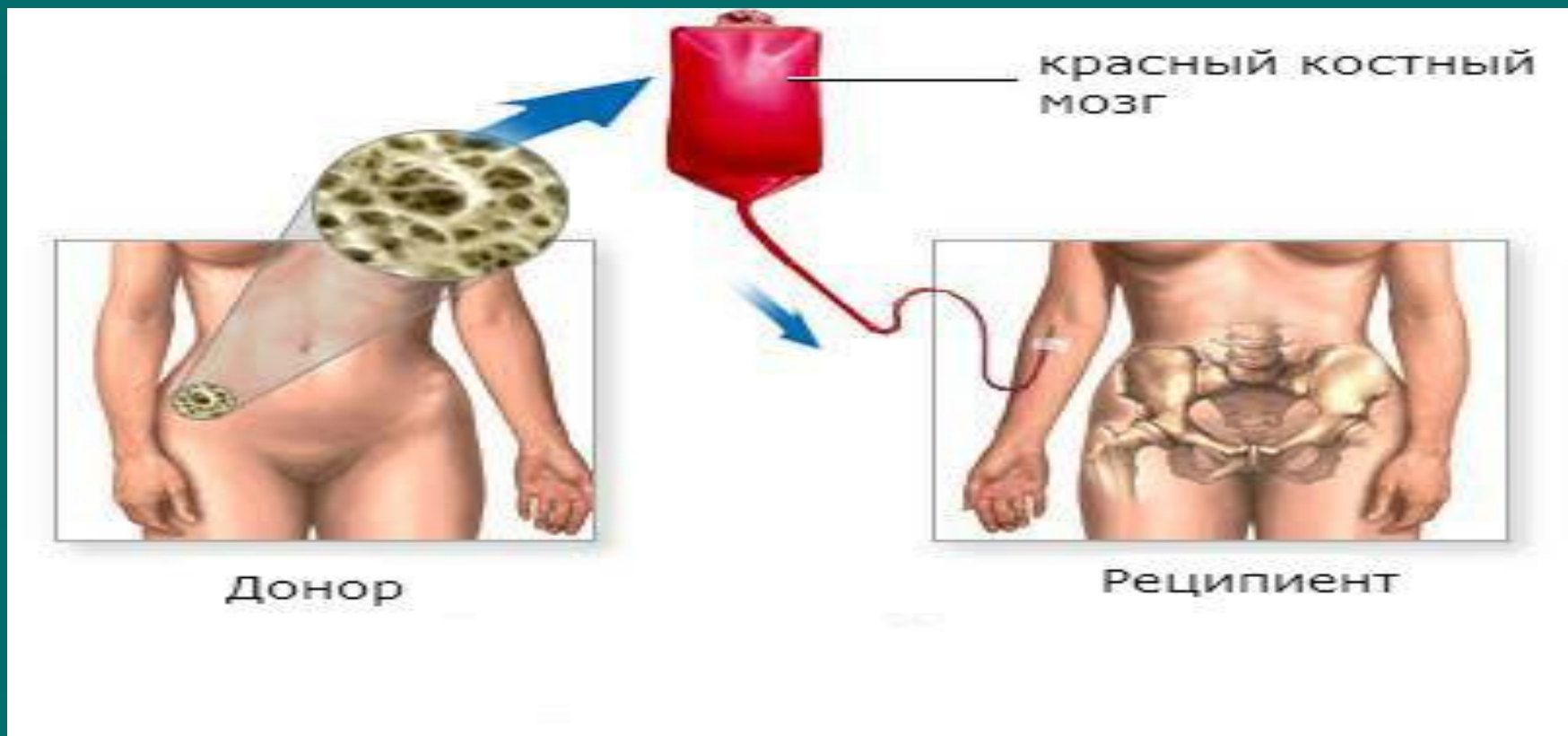
Әсер ету механизмі: Препарат ісікті жасушалар өсуін тежейді және олардың табиғий жолмен өлу процессін жылдамдатады.

Как назначают:

Препарат таблетка түрінде қолданылады. Схему применения и дозировки выбирает лечащий врач.

Сүйек миын трансплантациялау

Трансплантация миелолейкозбен сырқаттанған адамды толығымен жазылуына көмектеседі. . Көбінесе жазылу сүйек миы 50жасқа дейінгі адамға және созылмалы кезеңде жүргізгенде болады.



Сәулелі терапия



Химиотерапия әсер етпеген жағдайда, көк бауырдың дәрілік заттарды (цитостатиктер) қабылдағаннан кейін ұлғаюы кезінде химиотерапия қолданылады. .

Сәулелі терапия миелолейкоздың үдемелі кезеңінде қолданылады. Оған тән белгілер:

Ісік жасушаларының жұлын миында көп мөлшерде өсуі.

Ісік жасушаларының түтікше тәрізді сүйектерде өсуі.

Бауыр мен көк бауырдың қатты ұлғаюы.

Гамма-терапия — көк бауыр аймағын гамма-сәулелермен сәулелену. Негізгі задача — ісікті жасушалар өсуін тежеу немесе жою.

Көк бауырды алып тастау (спленэктомия)

Отаны әдетте аурудың терминальді фазасында өткізеді. Көк бауырмен бірге организмнен көп мөлшерде ісікті жасушалар алынады. Бұл аурудың ағымын жеңілдетеді. Әдетте отадан кейін медикаментозды терапияның әсері жоғарылайды.

Көрсеткіштері:

көк бауыр инфаркті,
тромбоцитопения,
құрсақтағы дискомфорт сезімі
Көк бауырдың жарылуы
Көк бауырдың жарылу қауіпі.



Қанды көп мөлшерлі лейкоциттерден тазарту (лейкаферез)

Лейкоциттің көп мөлшері кезінде ($500,0 \cdot 10^9/\text{л}$ жоғары), асқынуды алдын алу мақсатында лейкаферез қолданылады.

Лейкоцитаферез – емдік процедура, плазмаферезге ұқсайды (қанды тазалау). Науқастан белгілі мөлшерде қан алынады және оны центрифугадан өткізіп, әсәктә жасушалардан тазартады.

Лейкоцитаферезді миелолейкоздың
...імді.

...лады.





**Назар
Аударғандарыңызға
Рахмет**