

Тема: 47 Бластна левкоза.Хронична миелолевкоза

ОСТРИ ЛЕВКЕМИИ (БЛАСТНИ ЛЕВКОЗИ) (Leukemiae acutae) Бластните левкози засягат всички възрасти, с предпочитание към помладата възраст, особено лимфобластните левкемии, които засягат найвече детската и юношеска възраст.

Етиология: Все още не е напълно изяснена. Според различни хипотези значение за развитие на остра левкоза оказват наследствени фактори, конгенитални заболявания, предизвикани от хромозомни аномалии (напр. деца със синдром на Даун заболяват 70-80 пъти по-често);

Остри лимфобластни левкози (Leucosis lymphoblasticae acute) Острата лимфобластна левкоза се характеризира с малигна пролиферация на млади лимфоидни клетки на ниво най-ранни предшественици на лимфоидните клетки. Клетките се разрастват в костния мозък, като потискат миелопоезата, нахлуват в циркулиращата кръв и инфилтрират лимфните възли, далака, а често и други органи. Заболяването засяга всички възрасти, но най-често се развива в детската възраст. Клинична картина: Заболяването обикновено се развива бавно, постепенно. Наблюдават се общи симптоми – адинамия, субфебрилна температура, костно-ставни болки. По-късно се изявява анемичен синдром и хеморагична диатеза. Налице са спленомегалия, лимфаденомегалия.

Усложнения: Развиват се в резултат на левкемични инфилтрати в различните органи и на токсични или инфекциозни увреждания. Най-често усложнение е левкемичният менингит.

Остри миелобластни левкози (Leucosis myeloblasticae acute) Заболяване, при което се наблюдава пролиферация на стволовите миелоидни клетки в различни стадии на тяхната диференциация (най-ранна миелоидна стволова клетка, миелобласт, промиелоцит, монобласт, проеритробласт или мегакариобласт). Това определя вида на острата миелоидна левкемия.

Клинична картина: Заболяването засяга предимно средна и напреднала възраст, може и помлада възраст. Началото е с неясни общи симптоми – отпадналост, костни или ставни болки, стомашно-чревен дискомфорт, температура, менометрорагии, обилни епистаксиси. Често началото е остро с висока температура, неповлияваща се от антипиретичното лечение, втрисане с изпотяване, рязко влошаване на общото състояние. По лигавиците на устната кухина, венците, тонзилите, мекото небце, езика се появяват и бързо нарастват язвено-некротични промени, покрити с мръсни налепи.

Лечение на острите левкемии Провежда се с хемотрансфузии на прясна еднорупова кръв, масивна реанимация с витамини, глюкозни и левулозни разтвори, хемокоагуланти и др. Включват се и следни групи медикаменти: Цитостатици – метотрексат, 6-меркаптопурин, 6-тиогванин, александан, цитарабин (Cytarabine). Антитуморни антибиотици – даунорубицин и доксорубицин (адриамицин или адриабластин); винкристин и винбластин, етопозид, бизантрен и др. Глюкокортикоиди, имунотерапия, трансплантация на костен мозък.

ХРОНИЧНИ ЛЕВКЕМИИ Хронична миелогенна левкемия (Хронична миелолевкоза – Myeloleucosis chronica) Хроничната миелогенна левкемия (ХМЛ) е малигнено хематологично заболяване, което се характеризира с ексцесивна пролиферация на гранулоцитите и техните предшественици. Касае се за кръвно заболяване, свързано със значително повишено и неконтролирано разрастване на млади клетки от гранулоцитната линия както в костния мозък,

така и извън него – далак, черен дроб, лимфни възли и други паренхимни органи. В периферната кръв нахлуват млади кръвни клетки от белия ред. Етиология: Радиационни и химични въздействия; придобити генетични аномалии.

Патогенеза: ХМЛ е първото злокачествено заболяване, при което е доказана хромозомна аномалия – т.нар. Филадельфийска хромозома (намерена е транслокация в дългите рамене на 9 и 22 хромозома; тази транслокация включва 2 клетъчни онкогена – c-abl и c-cis).

Клинична картина: Началото е нехарактерно – с постепенно нарастваща обща слабост, отпадналост, безапетитие, субфебрилна температура. Болните често имат главоболие, неопределени болки по костите, тежест и тъпи болки в корема, предимно в лявата половина (в резултат на увеличение на далака), понякога необилно кървене от носа, венците, различни органи. При обективно изследване прави впечатление бледостта на кожата и лигавиците, което съответства на намалението на хемоглобина и еритроцитите в периферната кръв. По кожата и лигавиците се откриват точковидни кръвоизливи (петехии). Слезката е увеличена, може да достигне до пъпната хоризонтала или даже до малкия таз, с умерена плътност и заоблен ръб. При част от болните е увеличен и черният дроб – със заоблен ръб и гладка повърхност. При ХМЛ във всички паренхимни органи могат да се развият левкемични инфилтрати, които дават съответни симптоми – бронхопневмония, плеврални изливи, инфаркт на слезката, стомашно-чревни кръвоизливи и др.

Лечение: Терапевтичните задачи се свеждат до потискане на злокачествената пролиферация в костния мозък, коригиране на анемията и тромбоцитопенията, навлизане в клинична ремисия и подобряване състоянието на болните. Използват се цитостатици – милеран (Myleran, Myelosan); хидроксиурея, 6-меркаптопурин, тирозин-киназни инхибитори (Imatinib, Dasatinib, Nilotinib) – прилагат се по схема, алопуринол за намаляване стойностите на пикочната киселина; лечение с интерферон; костномозъчна трансплантация. Протичане и прогноза: Протичането на болестта е бавно, с периоди на влошаване и ремисии. Поради намалената имунна защита заболяването развиват често и тежки бактериални инфекции (бронхопневмонии, сепсис, кандидоза и др.), които нерядко са причина за летален изход. Някои от пациентите преминават в остра бластна левкоза със сравнително бърз летален край. Прогнозата е неблагоприятна – средна продължителност – 3-4 год.