

ГЕМАТОЛОГИЯ

ЛЕКЦИЯ № 3: Лейкозы и лейкомоидные реакции.

Лейкозы – группа злокачественных заболеваний костного мозга, которые характеризуются нерегулируемой пролиферацией одного вида (клона) незрелых клеток и подавлением продукции нормальных клеток крови. Почти все случаи лейкоза можно отнести к одной из 4 групп в зависимости от клинического течения болезни (острая или хроническая) и от того, какая клетка костного мозга, миелоидная (предшественница эритроцитов, гранулоцитов, моноцитов и тромбоцитов) или лимфоидная (предшественница лимфоцитов), дает начало опухолевым клеткам. Различают следующие 4 типа лейкозов: острый миелолейкоз, хронический миелолейкоз, острый лимфолейкоз и хронический лимфолейкоз. Основные признаки 4 типов лейкозов приведены в таблице 1. Так как во всех случаях развитие нормальных клеток крови подавлено, то признаками лейкоза могут быть: анемия (из-за дефицита нормальных эритроцитов), склонность к кровотечениям (из-за снижения количества тромбоцитов) и высокий риск инфекционных заболеваний (из-за снижения числа нормальных лейкоцитов).

Таблица 1. Некоторые признаки четырех главных типов лейкозов.

Острый миелолейкоз	Острый лимфолейкоз	Хронический миелолейкоз	Хронический лимфолейкоз
Наиболее частая форма острого лейкоза. Редко встречается у детей. Заболеваемость увеличивается с возрастом. Франко-Американо-Британская (FAB) классификация, основанная на признаках аномальных клеток, позволяет идентифицировать 8 типов (M0-M7). Без лечения быстро приводит к смерти. К моменту установления диагноза выраженные клинические проявления могут отсутствовать. Симптомы включают слабость, сонливость вследствие анемии. Лихорадка и инфекция из-за низкого количества зрелых функционирующих лейкоцитов. Гематомы и повышенная склонность к кровотечениям из-за	Большинство случаев (80%) встречается у детей, с пиком заболеваемости в возрасте 3-4 года. FAB-классификация позволяет идентифицировать 3 типа (L ₁ -L ₃). Без лечения быстро приводит к смерти. Типично наличие клинических проявлений заболевания на момент установления диагноза. Симптомы включают слабость и сонливость из-за анемии, лихорадку и инфекции из-за снижения числа нормально функционирующих лейкоцитов. Гематомы и повышенная склонность к кровотечениям из-за снижения количества тромбоцитов. Часто встречается инфильтрация ЦНС, проявляясь головной болью и	Составляет примерно 15-20% случаев лейкоза. Встречается преимущественно в возрасте 40-60 лет, но могут болеть лица любого возраста. FAB-классификация не выделяет типов. Болезнь прогрессирует медленно в течении нескольких лет. Позднее может наступить острая прогрессивная фаза. Не всегда имеются выраженные клинические проявления к моменту установления диагноза. Симптомы включают слабость и одышку при напряжении из-за прогрессирующей анемии. Гематомы из-за снижения количества кровяных пластинок. Потеря массы тела. Ночные поты.	Наиболее частая форма лейкоза. Составляет около 30% всех случаев. Встречается почти исключительно после 50 лет. FAB-классификация не выделяет типов. Болезнь прогрессирует медленно в течении нескольких лет. Около 25% больных не предъявляют жалоб на момент установления диагноза при случайном исследовании крови. Такой период благополучия может длиться несколько лет. Симптомы сходны с проявлениями хронического миелолейкоза.

снижения количества тромбоцитов	рвотой.		
---------------------------------	---------	--	--

Лейкемоидными реакциями называют изменения крови, наблюдающиеся иногда при ряде заболеваний и характеризующиеся появлением в периферической крови изменений, напоминающих лейкозы. Эти изменения носят реактивный характер и никогда не переходят в ту опухоль, которую напоминают. Отличия лейкемоидных реакций от лейкозов заключаются в следующем - при лейкемоидных реакциях в большинстве случаев удается найти этиологический агент, вызвавший реакцию. Изменения крови при лейкемоидных реакциях, как правило, нестойкие и подвергаются обратному развитию после ликвидации вызвавшего их патологического процесса.

Лейкемоидные реакции миелоидного типа характеризуются картиной крови, напоминающей до некоторой степени таковую при хроническом миелолейкозе. Обычно отмечается умеренный лейкоцитоз с сублейкемическим сдвигом в лейкоцитарной формуле до миелоцитов, иногда даже до промиелоцитов.

Можно говорить о лейкемоидной картине, если лейкоцитоз и невелик, но имеется "лейкемический" сдвиг в формуле до палочкоядерных нейтрофилов и метамиелоцитов.

В отличие от типичного миелолейкоза миелоидные лейкемоидные картины характеризуются частым наличием токсической зернистости и дегенеративными изменениями в нейтрофилах, поскольку лейкемоидные реакции развиваются при инфекционных или септических заболеваниях. При миелолейкозе, как правило, наблюдается высокий тромбоцитоз, а при лейкемоидной реакции число тромбоцитов нормальное.

Лейкемоидные реакции встречаются, в общем при определенных инфекционных заболеваниях и интоксикациях. Важнейшими инфекционными заболеваниями, при которых могут наблюдаться лейкемоидные реакции миелоидного типа, являются сепсис, гнойные процессы, туберкулез, крупозная пневмония, дифтерия, скарлатина, дизентерия. Некоторые другие заболевания, сопровождающиеся лейкоцитозом, могут также давать лейкемоидные реакции.

Лейкоцитоз обычно колеблется от $15 \cdot 10^9/\text{л}$ до $50 \cdot 10^9/\text{л}$, причем максимальные цифры его наблюдаются на высоте заболевания; по мере излечения лейкоцитоз исчезает. В отличие от лейкоза при лейкемоидной реакции никогда не бывает относительного и абсолютного увеличения числа базофилов.

Лейкемоидные реакции отмечаются и при шоковых состояниях: под влиянием раневого шока, операционного шока, травматические лейкемоидные реакции и т.п.

Лейкемоидные реакции миелоидного типа могут наступать в результате тяжелых отравлений различными вредными для организма веществами. Большой лейкоцитоз с лейкемоидным сдвигом наблюдается при азотемической уремии.

При злокачественных новообразованиях лейкемоидные реакции иногда развиваются в результате общего действия опухолевого процесса или продуктов распада опухолей. В периферической крови отмечается сдвиг до миелоцитов и промиелоцитов.

Лейкемоидные реакции эозинофильного типа привлекают большое внимание врачей. Они являются принадлежностью в основном следующих групп заболеваний:

- гельминтозы с тканевой локализацией паразитов или их личинок (трихинеллез, фасциолез, описторхоз, стронгилоидоз, миграция личинок аскарид, *Toxosara canis* и *Toxosara cati*).

- высокие эозинофилии крови чаще часто обнаруживаются у больных с аллергическими реакциями неопределенной этиологии, в особенности у лиц с врожденной сверхчувствительностью – при эозинофильных инфильтратах органов различной локализации, дерматозах, бронхиальной астме при поедании большого количества клубники, земляники при коллагенозах.

- часто причиной лейкомоидных реакций эозинофильного типа является применение различных лекарств, особенно антибиотиков и сульфаниламидов.
- довольно часто встречается лейкомоидная гиперэозинофилия с доброкачественной бессимптомной клиникой, причина которой пока не установлена.

В гематологическом плане лейкомоидные реакции эозинофильного типа характеризуются скоплением в крови огромного количества эозинофилов, в десятки и сотни раз превышающем нормальное содержание этих клеток в ней.

Течение лейкомоидных состояний миелоидного типа связано с течением основного заболевания. При выздоровлении от основного заболевания исчезает и лейкомоидная реакция. Болезнь с лейкомоидной реакцией может окончиться летально, но смерть наступает от основного заболевания, а не от лейкомоидной реакции.

Лейкомоидные реакции лимфатического типа могут встречаться в некоторых случаях при краснухе, коклюше, ветряной оспе, инфекционном лимфоцитозе и инфекционном мононуклеозе.

Инфекционный мононуклеоз — острое заболевание вирусной природы, встречающееся у детей и лиц более старшего возраста (обычно до 40 лет). Клинические проявления: высокая лихорадка неправильного типа; характерна ангина; лимфаденопатия; лимфоузлы неспаянные, болезненные; спленомегалия; тяжелый астенический синдром; геморрагические высыпания на коже.

Лабораторная диагностика инфекционного мононуклеоза: лейкоцитоз в начальный период в норме. В период разгара количество лейкоцитов увеличивается до $40-80 \times 10^9$ Г/л. Лейкоцитоз обусловлен абсолютным лимфоцитозом с наличием атипичных (бласттрансформированных) лимфоцитов, имеющих характеристику Т- или одновременно Т- и В-клеток. В период выздоровления отмечается лейкопения, лимфоцитоз до 70%. Иногда отмечается небольшая тромбоцитопения, изменение СОЭ неспецифично. Характерным для инфекционного мононуклеоза является повышение титра антител против вируса Эпштейна-Барра.

Лейкомоидные реакции моноцитарного типа чаще встречаются при подострых и хронических бактериальных инфекциях, паразитарных инфекциях.