

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
"Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-
Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации

РЕЦЕНЗИЯ НА РЕФЕРАТ

Кафедра патологической анатомии им. проф. П.Г. Подзолкова
(наименование кафедры)

Рецензия КМН, И.о. Зав. кафедрой, Хоржевского Владимира Алексеевича
(ФИО, ученая степень, должность рецензента)

на реферат ординатора 2 года обучения

по специальности патологическая анатомия

Крючковой Екатерины Евгеньевны
(ФИО ординатора)

Тема реферата "Патология системы крови"

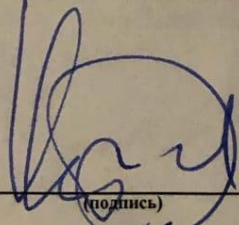
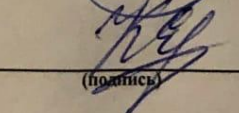
Основные оценочные критерии

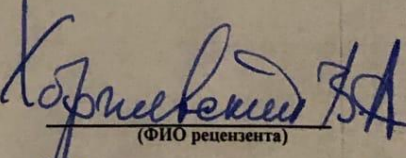
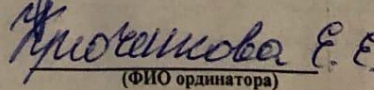
№	Оценочный критерий	положительный/отрицательный
1.	Структурированность	+
2.	Актуальность	+
3.	Соответствие текста реферата его теме	+
4.	Владение терминологией	+
5.	Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы	+
6.	Логичность доказательной базы	+
7.	Умение аргументировать основные положения и выводы	+
8.	Источники литературы (не старше 5 лет)	+
9.	Наличие общего вывода по теме	+
10.	Итоговая оценка (оценка по пятибалльной шкале)	<u>отлично</u>

Дата: 01» декабря 2020 год

Подпись рецензента

Подпись ординатора


(подпись)

(подпись)


(ФИО рецензента)

(ФИО ординатора)

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «КРАСНОЯРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ ПРОФЕССОРА В.Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ»

КАФЕДРА ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ АНАТОМИИ ИМ. ПРОФ. П.Г. ПОДЗОЛКОВА

РЕФЕРАТ НА ТЕМУ:
«ПАТОЛОГИЯ СИСТЕМЫ КРОВИ»

ВЫПОЛНИЛА: ВРАЧ-ОРДИНАТОР 2 ГОДА ОБУЧЕНИЯ КРЮЧЕНКОВА Е.Е

ПРОВЕРИЛ: К.М.Н, И.О ЗАВ. КАФЕДРОЙ ХОРЖЕВСКИЙ В.А

КРАСНОЯРСК 2020г

Система крови включает жидкую кровь и кроветворные органы. По составу жидкой крови можно судить о функционировании кроветворных органов, т.е. о гемопоэзе.

Кровь выполняет многочисленные и разнообразные функции: дыхания, питания, экскреции, терморегуляции, поддержания водно-электролитного баланса. В конечном счете все многочисленные функции крови направлены на поддержание гомеостаза.

Картина периферической крови и костного мозга позволяет судить о функциях многих органов и систем.

Объем крови, соотношение форменных элементов и плазмы, число эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов, лимфоцитов, белков плазмы регулируются при помощи рефлексов, гормонов и тканевых механизмов. Некоторые гормоны изменяют работу органов (альдостерон, тироксин); тканевые гормоны влияют на свойства крови, в том числе и на ее свертываемость (кинины, гепарин, серотонин и др.). Важное значение имеют особые вещества, регулирующие пролиферацию и созревание клеток крови, - гемопоэтины.

Нарушение объема циркулируемой крови

ПЛЕТОРА (plethora; греч. plethore наполнение, переполнение кровью; син. гиперволемиа) -- наличие в сосудистом русле увеличенного объема циркулирующей крови. Увеличение объема циркулирующей крови может происходить без изменения соотношения клеток крови и плазмы, т.е. пропорционально повышается и число клеток, и количество плазмы. Такое состояние может возникнуть при переливании большого количества (до 2 л.) цельной крови. Возрастание объема крови может происходить и за счет увеличения главным образом количества эритроцитов. Наиболее часто такое явление наблюдается при длительной гипоксии, которая стимулирует созревание и выход эритроцитов из костного мозга в кровь.

Значительное увеличение объема крови за счет эритроцитов наблюдается также при опухолевом разрастании красного ростка костного мозга – эритремии. Повышение объема циркулирующей крови может происходить и в результате увеличения объема плазмы. Такое явление наблюдается при введении большого количества физиологического раствора или кровезаменителей, а также при недостаточности выделительной функции почек. Чрезмерная длительная Плетора может стать причиной перегрузки сердца или расстройств микроциркуляции.

ОЛИГЕМИЯ (oligaemia; олиг- + греч. haima кровь; син. гиповолемиа) -- уменьшенное общее количество крови. Уменьшение объема циркулирующей крови может происходить при сохранении нормального соотношения форменных элементов и плазмы, что наблюдается, например, сразу после кровопотери. Наряду с этим, объем крови может снижаться преимущественно за счет уменьшения количества эритроцитов. Это наблюдается также после кровопотери, но в более поздние сроки, когда из межклеточного пространства в сосуды поступает тканевая жидкость. В этом случае объем циркулирующей крови начинает возрастать, а количество эритроцитов остается на низком уровне. Возможно также уменьшение объема крови в основном в результате снижения количества плазмы. Такое сгущение крови наблюдается при потере жидкости после обширных ожогов, при гипертремии, холере, характеризующейся неукротимой рвотой и поносом. Олигемия может стать причиной гипоксии вследствие снижения количества эритроцитов; сгущении крови при олигемии способствует образованию тромбов в сосудах, а совокупность всех этих факторов, но главным образом уменьшение общего объема крови приводит к сердечной недостаточности.

КРОВОПОТЕРЯ -- утрата организмом части крови в результате кровотечения или кровопускания. Кровопотеря является одной из причин Олигемии. Практическое значение кровопотери чрезвычайно велико. Различают наружное и внутреннее кровотечение.

Наружное кровотечение возникает в тех случаях, когда кровь из сосудов изливается наружу, что нередко возникает при травмах конечностей, поверхностно расположенных сосудов, при послеродовых маточных кровотечениях.

Внутреннее кровотечение развивается при многих заболеваниях и травмах внутренних органов, при которых кровь из сосудов изливается в полости тела, например желудочно-кишечное кровотечение при разрушении сосуда язвой или опухолью желудка или кишки, кровотечение в брюшную полость при травматическом разрыве печени и при других сходных ситуациях.

При кровопотере организм включает разнообразные компенсаторно-приспособительные реакции, направленные на прекращение кровотечения, восстановление объема циркулирующей крови и устранение гипоксии. Увеличивается свертываемость крови и тромбируется поврежденный сосуд. Объем крови восполняется за счет выхода тканевой жидкости в сосуды при уменьшении выделения воды почками. Позднее возникает усиление костномозгового кроветворения и нормализуется число эритроцитов. Уменьшение объема циркулирующей крови и падение артериального давления приводят к активации симпатико-адреналовой системы. Она поддерживает тонус артериальных сосудов, вызывает выход крови из депо, усиливает функцию сердца. Важным эффектом действия симпатико-адреналовой системы является перераспределение крови, т.е. увеличение кровотока через мозг, легкие и сердце, при снижении кровотока через другие органы. Усиливается внешнее дыхание. Лишь недостаточность этих механизмов приспособления вызывает расстройства жизнедеятельности и гибель организма.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ КРОВОПОТЕРИ.

В зависимости от объема кровопотери строятся лечебные мероприятия. Если кровотечение незначительное, объем потерянной крови не превышает 10% от общего ее количества, человеку вообще не требуется компенсации. Только у младенцев (у них организм наиболее чувствителен к кровопотере) потеря 5% крови ведет к опасным осложнениям. Если кровопотеря средней тяжести – до 25% необходимо восполнить объем потерянной жидкости. В первую очередь при кровотечении организм страдает от гиповолемии то есть от снижения общего объема жидкости в организме. При кровопотере от 25% до 50% кровотечение называется тяжелым и в этом случае человеку необходимо восполнить не только утраченную жидкость но и утраченные эритроциты. Если кровопотеря превышает 35-40%, то это называется профузным кровотечением или запредельной кровопотерей. в таком состоянии даже самые экстренные меры помощи могут оказаться неэффективными. Ни одна из методик для определения потерянной крови не является точной. Собрать эту потерянную кровь, чтобы определить ее массу, объем не представляется возможным, поэтому что плазма просачивается, остаются сгустки.

В хирургической практике пытались определить объем кровопотери различными методиками - самая простая из них - взвешивание. Взвешивают хирургический материал - салфетки, марлю, тампоны и т.п. до и после операции и по разности веса можно сказать сколько вылилось жидкости в тампоны и марлю. Этот способ неверен так как шарики и тампоны пропитываются не только кровью но и другими жидкостями, которые выделяются из различных органов и полостей.

Взвешивание пациента. При этом методе резко завышен показатель определяемый кровопотери так как человек теряет за час до 0.5 кг веса за счет жидкости выделяемой с потом и выдыхаемым воздухом.

Лабораторная диагностика. Эванс предложил методику определения количества крови у человека. В вену вводится 1% раствор метиленового синего и через 10 минут

берется кровь из другой вены, центрифугируется, а затем выясняют сколько же в крови осталось этого красителя. Но потом оказалось что эта методика очень неточна. Синька представляет для организма чужеродное вещество, поэтому фагоциты, макрофаги, гранулоциты интенсивно ее поглощают и это смазывает результат. Определяют так называемые гематокритное число. для этого берется тонкий стеклянный капилляр, в который помещается 0.1 мл крови, затем капилляр помещают в маленькую центрифугу, в течение 3-х минут центрифугируют. После этого эритроциты займут определенную часть этого объема и с помощью линейки определяют какую же процентную часть от общего объема крови составляют эритроциты. Общий же циркулирующий объем представляет собой сумму двух объемов - глобулярного и плазменного. У здорового человека объем циркулирующей крови зависит от пола и от массы тела, а гематокритное число нужно определять индивидуально. У мужчин в норме гематогенное число составляет 49-54, у женщин 39-49%. В среднем масса крови составляет 1/12 часть массы всего организма. Зная массу тела можно определить должный объем циркулирующей крови. Вычитая из должного объема циркулирующей крови фактический, и особенно отдельно должный глобулярный объем мы можем определить каков дефицит крови. Надо сказать что лабораторная диагностика тоже неточна. Показатели гемоглобина, эритроцитов зависят от времени кровопотери. Дело в том, что в течение получаса с начала кровотечения еще не успевают включиться компенсаторные механизмы, происходят постепенное сгущение крови, потому что ткани берут из кровеносного русла прежнее количество жидкости, не зная что надо экономить жидкость. А далее разбавляется в объеме плазмы. То есть эти показатели представляют ценность только если мы знаем сколько времени прошло с начала кровотечения. Поэтому в основе диагностики степени кровопотери надо ставить клинику: используют шоковый индекс Альговера, который представляет собой частоту пульса, деленную на величину систолического давления. Если индекс Альговера от 0.5 до 1 то это легкая кровопотеря. От 1 до 1.5 - кровопотеря средней тяжести, от 1.5 до 2 - тяжелая. Имеет значение такой диагностический показатель как цвет конъюнктивы. Для определения его отводят нижнее веко, при легкой кровопотере - оно светло-розовая, при кровопотере средней тяжести - бледно-оранжевая, если кровопотеря тяжелая то конъюнктура приобретает серый цвет.

Нарушения красной крови

ПОЛИЦИТЭМИЯ – увеличение числа эритроцитов, что может быть реакцией на различные патогенные воздействия, особенно часто на гипоксию. Такую реактивную полицитемию называют **ЭРИТРОЦИТОЗОМ**.

ЭРИТРОЦИТОЗ (erythrocytosis; эритроцит + -оз; син. полицитемия) -- повышенное содержание эритроцитов в единице объема периферической крови.

Эритроцитоз Абсолютный (e. absoluta; син. Эритроцитоз истинный) -- Эритроцитоз, при котором объем циркулирующей плазмы не уменьшен.

Эритроцитоз Компенсаторный (e. compensatoria) -- абсолютный Эритроцитоз, возникающий при гипоксии, например при пребывании на высотах, при некоторых болезнях органов дыхания.

Эритроцитоз Ложный (e. spuria) -- Эритроцитоз, наблюдаемый вследствие уменьшения объема циркулирующей плазмы, а не увеличения количества эритроцитов.

Существует и другая форма Полицитемии – Истинная, или Эритремия.

Полицитемия истинная (греч. poly много + гистологическое cytus клетка + haima кровь) (синонимы: первичная полицитемия, polycythemia vera, эритремия, erythremia, болезнь Вакеза (Vaquez)) доброкачественное заболевание кроветворной системы,

связанное с миелопролиферацией гиперплазией клеточных элементов костного мозга . Этот процесс в большей степени затрагивает эритробластический росток. В крови появляется избыточное количество эритроцитов, но также увеличивается, но в меньшей степени, количество тромбоцитов и нейтрофильных лейкоцитов. Клетки имеют нормальный морфологический вид. За счет увеличения числа эритроцитов повышается вязкость крови, возрастает масса циркулирующей крови. Это ведет к замедлению кровотока в сосудах и образованию тромбов, что приводит к нарушению кровоснабжения и гипоксии органов.

Заболевание впервые было описано Вакёзом (Vaquez) в 1892 году. В 1903 году Ослер высказал предположение, что в основе болезни лежит повышенная активность костного мозга. Им же эритремия выделена в отдельную нозологическую форму.

Истинная полицитемия болезнь взрослых, чаще лиц пожилого возраста, но встречается и у молодых и детей. Долгие годы болезнь не даёт о себе знать, протекает без симптомов. По разным исследованиям средний возраст заболевших колеблется от 60 лет до 70-79 лет. Молодые люди болеют реже, но болезнь у них протекает тяжелее. Мужчины болеют несколько чаще, чем женщины, соотношение приблизительно 1,5:1,0, среди больных молодого и среднего возраста преобладают женщины. Установлена семейная предрасположенность к этому заболеванию, что говорит генетической предрасположенности к ней. Среди хронических миелопролиферативных заболеваний эритремия встречается чаще всего. Распространенность составляет 29:100000.

В последнее время на основе эпидемиологических наблюдений выдвигаются предположения о связи болезни с трансформацией стволовых клеток. Наблюдается мутация тирозинкиназы JAK 2 (Янус киназы), где в позиции 617 валин заменён фенилаланином, Однако, эта мутация встречается и при других гематологических заболеваниях, но при полицитемии наиболее часто.

В клинических проявлениях болезни преобладают проявления плеторы и осложнения, связанные с тромбозом сосудов. Основные проявления болезни следующие:

Расширение кожных вен и изменения цвета кожи

На коже пациенты, особенно в области шеи, хорошо видны проступающие, расширенные набухшие вены. При полицитемии кожа имеет красно-вишневый цвет, особенно выраженный на открытых частях тела—на лице, шее, кистях. Язык и губы синевато-красного цвета, глаза как бы налиты кровью (конъюнктивита глаз гиперемирована), изменен цвет мягкого нёба при сохранении обычной окраски твердого нёба (симптом Купермана). Своеобразный оттенок кожи и слизистых оболочек возникает вследствие переполнения поверхностных сосудов кровью и замедления её движения. В результате этого большая часть гемоглобина успевает перейти в восстановленную форму.

Кожный зуд

Больные испытывают кожный зуд. Зуд кожи наблюдается у 40% пациентов. Это является специфическим диагностическим признаком для болезни Вакеза. Этот зуд усиливается после купания в теплой воде, что связано с высвобождением гистамина, серотонина и простагландина.

Наличие эритромелалгии

Это кратковременные нестерпимые жгучие боли в кончиках пальцев рук и ног, сопровождающиеся покраснением кожи и появлением багровых цианозных пятен. Появление болей объясняется повышенным количеством тромбоцитов и возникновением в капиллярах микротромбов. Хороший эффект при эритромелалгии отмечается от приёма аспирина

Увеличение селезёнки (спленомегалия)

Частый симптом эритремии - увеличение селезенки разной степени, но может быть увеличена и печень. Это обусловлено чрезмерным кровенаполнением и участием гепато-лиенальной системы в миелопролиферативном процессе.

Развитие язв в двенадцатиперстной кишке и желудке

В 10 —15% случаев развивается язва двенадцатиперстной кишки, реже желудка, это связано с тромбозами мелких сосудов и трофическими нарушениями в слизистой оболочке и снижением её устойчивости к комбинированной инфекции [9].

Возникновение тромбов в сосудах

Раньше тромбоз сосудов и эмболия были главными причинами смерти при полицитемии. У больных полицитемией отмечается склонность к образованию тромбов. Это приводит к нарушению кровообращения в венах нижних конечностей, мозговых, коронарных, селезеночных сосудах. Склонность к тромбозам объясняется повышенной вязкостью крови, тромбоцитозом и изменением сосудистой стенки.

Наличие кровотечений

Наряду с повышенной свёртываемостью крови и тромбообразованием при полицитемии наблюдаются кровотечения из десен, из расширенных вен пищевода

Упорные суставные боли и повышение уровня мочевой кислоты

Многие больные (в 20 %) жалуются на упорные боли в суставах подагрической природы, так как отмечается увеличение уровня мочевой кислоты

Боли в ногах

Многие больные жалуются на упорные боли в ногах, причиной которых является облитерирующий эндартериит, сопутствующий эритремии, и эритромелалгия.

Болезненность плоских костей

При поколачивании плоских костей и давление на них они болезненны, что часто наблюдается при гиперплазии костного мозга.

Общие жалобы

Ухудшение кровообращения в органах ведёт к жалобам больных на усталость, головную боль, головокружение, шум в ушах, приливы крови к голове, утомляемость,

одышку, мелькание мушек в глазах, нарушение зрения. Артериальное давление повышено, что является компенсаторной реакцией сосудистого русла на увеличение вязкости крови. Часто развиваются сердечная недостаточность, миокардиосклероз.

АНЕМИИ (греч. *αναμία*, малокровие) — группа клинико-гематологических синдромов, общим моментом для которых является снижение концентрации гемоглобина в крови, чаще при одновременном уменьшении числа эритроцитов (или общего объема эритроцитов). Термин «анемия» без детализации не определяет конкретного заболевания, т.е. анемию следует считать одним из симптомов различных патологических состояний.

Сама по себе любая анемия не является заболеванием, но может встречаться как синдром при целом ряде заболеваний, которые могут быть либо связаны с первичным поражением системы крови, либо не зависеть от него. В связи с этим строгая нозологическая классификация анемий невозможна. Для классификации анемий принято использовать принцип практической целесообразности. Для этого наиболее удобно делить анемию по единому классификационному признаку — цветовому показателю.

В связи с переходом на автоматический анализ состава периферической крови цветовой показатель может быть с неменьшим успехом заменен на другой показатель — средний корпускулярный объем (СКО). Его измеряют прямым способом с помощью автоматизированного счетчика. Нормальное значение СКО представляет 80—90 фл (нормоцитоз). Снижение СКО менее 80—95 фл — микроцитоз. Повышение СКО выше 95 фл — макроцитоз.

Снижение концентрации гемоглобина в крови часто происходит при одновременном уменьшении количества эритроцитов и изменением их качественного состава. Любая анемия приводит к снижению дыхательной функции крови и развитию кислородного голодания тканей, что чаще всего выражается такими симптомами как бледность кожных покровов, повышенная утомляемость, слабость, головные боли, головокружение, сердцебиение, одышка и другими.

При рутинном исследовании мазка периферической крови морфолог указывает на отклонение размера эритроцитов в меньшую сторону (микроцитоз) или в большую сторону (макроцитоз), но такая оценка, если она производится без специальных приспособлений — микрометров, не может быть свободна от субъективизма. Достоинством автоматического анализа крови является стандартизация показателя — СКО.

Замена цветового показателя на показатель СКО не нарушает привычной классификации анемий, построенной на основании цветового показателя.

Классификация анемий

Гипохромные (микроцитарные)

- железодефицитная анемия
- талассемии

Нормохромные (микроцитарные)

- гемолитические анеми (когда скорость разрушения эритроцитов превышает скорость их продукции)
- постгеморрагическая (как результат потери крови вследствие кровотечения или кровоизлияния)
- неопластические заболевания костного мозга
- апластические анеми
- внекостномозговые опухоли
- анеми вследствие снижения выработки эритропоэтина

Гиперхромные (макроцитарные)

- витамин В12-дефицитная анемия

- фолиеводефицитная анемия
 - миелодиспластический синдром
 - лекарственные анемии
- Анемии при хронических воспалениях
- При инфекциях:
 - Туберкулез
 - бактериальный эндокардит
 - бронхоэктатическая болезнь
 - абсцесс легкого
 - бруцеллез
 - пиелонефрит
 - остеомиелит
 - микозы
 - При коллагенозах:
 - системная красная волчанка
 - ревматоидный артрит
 - узелковый полиартериит
 - болезнь Хортона

Нередко анемия протекает без выраженных проявлений и часто остаётся незамеченной, во многих случаях становясь случайной лабораторной находкой у лиц, не предъявляющих специфических жалоб.

Как правило, страдающие анемией отмечают проявления, обусловленные развитием анемической гипоксии. При лёгких формах это может быть слабость, быстрая утомляемость, общее недомогание, а также снижение концентрации внимания. Люди с более выраженной анемией могут жаловаться на одышку при незначительной или умеренной нагрузке, сердцебиения, головную боль, шум в ушах, могут также встречаться нарушения сна, аппетита, полового влечения. При очень сильной анемии возможно развитие сердечной недостаточности.

Часто встречаемым диагностически важным симптомом умеренной или выраженной анемии является бледность (кожных покровов, видимых слизистых и ногтевых лож). Также ценное значение имеют такие симптомы, как развитие хейлоза и койлонихии, усиление сердечного толчка и появление функционального систолического шума.

Проявления острых и тяжелых анемий всегда более выражены, чем хронических и средней тяжести.

Кроме общих симптомов, непосредственно связанных с гипоксией, у анемий могут быть и другие проявления в зависимости от их этиологии и патогенеза. Например, развитие нарушений чувствительности при В12-дефицитной анемии, желтуха — при гемолитической анемии и пр.

Нарушения белой крови.

Лейкоциты Норма - 3,5 - 8,8  109/л

Повышение числа лейкоцитов - лейкоцитоз, снижение - лейкопения. Лейкоцитоз может быть физиологическим и патологическим, первый возникает у здоровых людей, второй - при каких-то болезненных состояниях.

Причины физиологического лейкоцитоза: прием пищи (при этом число лейкоцитов не превышает 10 - 12 $\times 10^9$ /л) физическая работа, прием горячих и холодных ванн беременность, роды, предменструальный период По этой причине кровь нужно сдавать натощак, перед "походом в больницу" не стоит заниматься тяжелой физической работой. Для беременных, рожениц и родильниц установлены свои нормы. То же самое относится и к детям. Причины патологического лейкоцитоза: инфекционные заболевания (пневмония, сепсис, менингит, пиелонефрит и т.д.), инфекционные заболевания с преимущественным поражением клеток иммунной системы (инфекционный мононуклеоз и инфекционный лимфоцитоз), различные воспалительные заболевания, вызываемые микроорганизмами (перитонит, флегмона и т.д.) Исключения: некоторые инфекционные заболевания, протекающие с лейкопенией (брюшной тиф, малярия, бруцеллез, корь, краснуха, грипп, вирусный гепатит в острой фазе) если в острой фазе инфекционного заболевания отсутствует лейкоцитоз - это неблагоприятный признак, свидетельствующий о слабой реактивности (сопротивляемости) организма воспалительные заболевания немикробной этиологии (ревматоидный артрит, системная красная волчанка и др.) инфаркты различных органов (миокарда, легких и т.д.) - в их основе лежит асептическое (безмикробное) воспаление обширные ожоги большая кровопотеря злокачественные заболевания (онкология) Исключения: метастазы в костный мозг могут нарушать кроветворение и вызывать лейкопению пролиферативные (лат. proles потомство + ferre нести = разрастание ткани организма в результате новообразования (размножения) клеток) заболевания системы крови (лейкозы и т.д.), но это относится только к лейкемической (более 50 - 80 $\times 10^9$ /л лейкоцитов) и сублейкемической (50 - 80 $\times 10^9$ /л лейкоцитов) формам. Исключения: при лейкопенической (содержание лейкоцитов в крови ниже нормы) и алейкемической (содержание лейкоцитов в крови ниже нормы, отсутствие бластных (незрелых) клеток) формах, лейкоцитоза не будет уремия, диабетическая кома спленэктомия (удаление селезенки) - лейкоцитоз 15 - 20 $\times 10^9$ /л с увеличением количества нейтрофилов до 90% Причины лейкопении: воздействие некоторых химических веществ (например, бензола) прием некоторых лекарственных препаратов (амидопирин, бутадiona, реопирин, сульфаниламидов, цитостатиков и др.) воздействие ионизирующего излучения (рентгеновское излучение, радиация) нарушение кроветворения [его недостаточность - гипоплазия костного мозга (от лат. huro - под, ниже, меньше + гр. plasis - образование = недоразвитие какой-либо ткани)]. заболевания крови (лейкозы) - лейкопеническая и алейкемическая формы, а также другие формы при передозировке цитостатиков метастазирование опухолей в костный мозг заболевания селезенки при которых происходит повышенное разрушение клеток крови в этом органе (например, цирроз печени, протекающий со спленомегалией (увеличение селезенки), лимфогранулематоз некоторые эндокринные заболевания (акромегалия, болезнь и синдром Кушинга) некоторые инфекционные заболевания, протекающие с лимфоцитопенией (брюшной тиф, малярия, бруцеллез, корь, краснуха, грипп, вирусный гепатит в острой фазе).

Опухоли системы крови

Опухоли системы крови делятся на 2 группы: 1) системные опухолевые заболевания кроветворной ткани – лейкозы или гемобластозы; 2) регионарные опухолевые заболевания кроветворной ткани – злокачественные лимфомы.

Острые лейкозы — группа клональных заболеваний, первично возникающих в костном мозге в результате мутации стволовой клетки крови. Следствием мутации является потеря потомками мутировавшей клетки способности к дифференцировке до зрелых клеток крови. Морфологический субстрат острых лейкозов — бластные клетки.

Как и для большинства других опухолевых заболеваний, для острых лейкозов невозможно выделить специфический этиологический фактор.

Наибольшее значение среди острых лейкозов имеют острый лимфобластный и острый миелобластный лейкозы.

Необходимо отметить, что острый лейкоз никогда не переходит в хронический, а хронический никогда не обостряется — таким образом, термины «острый» и «хронический» используются только из-за удобства; значение этих терминов в гематологии отличается от значения в других медицинских дисциплинах.

Классификация (ВОЗ, 1999)

- Острые миелобластные лейкозы (ОМЛ)
- Острый малодифференцированный лейкоз
- ОМЛ без созревания
- ОМЛ с созреванием
- Острый промиелобластный лейкоз
- Острый миеломонобластный лейкоз
- Острый монобластный лейкоз
- Острый эритромиелоз
- Острый мегакариобластный лейкоз
- Острые лимфобластные лейкозы (ОЛЛ)
- Пре-пре-В-ОЛЛ
- Пре-В-ОЛЛ
- В-ОЛЛ
- Т-ОЛЛ

Эпидемиология

Ежегодно регистрируется 35 новых случаев острых лейкозов на 1 млн населения. Структура заболеваемости в значительной степени зависит от возраста. ОЛЛ чаще развивается в детском возрасте и после 40 лет. Частота ОМЛ одинакова во всех возрастных группах. Мужчины и женщины болеют с одинаковой частотой.

Патогенез

В основе патогенеза острых лейкозов лежит мутация стволовой клетки крови, что влечет за собой практически полную потерю потомками мутировавшей клетки способности к созреванию. Мутантный клон автономен от каких-либо регулирующих воздействий организма и довольно быстро вытесняет нормальные гемопоэтические клетки, замещая собой весь гемопоэз.

Степень злокачественности опухолевых клеток при острых лейкозах с течением времени возрастает (как и для других групп опухолей, для острых лейкозов правомочен закон опухолевой прогрессии). Поскольку опухолевые клетки при острых лейкозах в большинстве вариантов изначально имеют выраженный дефект созревания, то большая злокачественность часто проявляется возникновением экстрамедуллярных очагов кроветворения, увеличением пролиферативной активности, развитием резистентности к проводимой терапии.

Следствием мутации стволовой клетки является развитие в костном мозге клона клеток, утративших способность к созреванию. Неопластический клон вытесняет нормальные гемопоэтические клетки, что приводит к развитию дефицита зрелых клеток в периферической крови. Снижение количества или полное отсутствие зрелых клеток периферической крови обуславливает выпадение соответствующих функций

периферической крови, что влечет за собой развитие клинических симптомов заболевания.

Морфология

Различные формы острого лейкоза имеют стереотипные морфологические проявления: лейкозная инфильтрация костного мозга в виде очаговых и диффузных инфильтратов из клеток с крупными светлыми ядрами, содержащими по несколько ядрышек. Размеры и очертания ядер, а также ширина ободка плазмы могут варьировать. Бласты составляют 10–20% мозговых клеток. Цитогенетическую принадлежность бластов, как правило, можно выявить только с помощью специальных методов исследования – цитохимических и иммуногистохимических. Применяются реакции на пероксидазу, окраска на липиды суданом черным, ШИК-реакция, гистоферментохимические акции на выявление неспецифической эстеразы, хлорацетатэстеразы, кислой фосфатазы. Иммуногистохимически возможно определение маркеров В-, Т-лимфоцитов, клеток миелоидного и моноцитарного рядов.

В периферической крови и в костном мозге описывается феномен «лейкемического провала» («hiatus leucemicus»), развивающийся за счет наличия только бластных и дифференцированных клеток и отсутствия промежуточных форм.

В костномозговой ткани происходят вытеснение нормаль клеток гемопоэза опухолевыми, истончение и резорбция ретикулярных волокон, нередко развивается миелофиброз. При цитостатической терапии происходит опустошение костного мозга с гибелью бластных форм, увеличивается число жировых клеток и разрастается соединительная ткань.

Лейкозные инфильтраты в виде диффузных или очаговых скоплений обнаруживаются в лимфатических узлах, селезенке и печени. Это приводит к увеличению размеров этих органов. В печени характерно развитие жировой дистрофии. Возможна лейкозная инфильтрация слизистых оболочек полости рта и ткани миндалин.

Клинические проявления

Клинические проявления одинаковы для всех вариантов острых лейкозов и могут быть довольно полиморфными. Начало заболевания может быть внезапным или постепенным. Для них не существует характерного начала, каких-либо специфических клинических признаков. Только тщательный анализ клинической картины позволяет распознать скрывающееся под видом «банального» заболевания более серьезное.

Характерна комбинация синдромов недостаточности костного мозга и признаков специфического поражения.

В связи с лейкозной инфильтрацией слизистых оболочек полости рта и ткани миндалин появляются некротический гингивит, тонзиллит (некротическая ангина). Иногда присоединяется вторичная инфекция и развивается сепсис, приводящий к смерти.

Тяжесть состояния больного может быть обусловлена выраженной интоксикацией, геморрагическим синдромом, дыхательной недостаточностью (вследствие сдавления дыхательных путей увеличенными внутригрудными лимфатическими узлами).

Использование активной цитостатической терапии повлияло на течение острых лейкозов, т.е. привело к индуцированному лекарственному патоморфозу. В связи с этим в настоящее время выделяют следующие клинические стадии заболевания:

- первая атака,
- ремиссия (полная или неполная),
- рецидив (первый, повторный).

Недостаточность костного мозга

Она проявляется в виде инфекционных осложнений, ДВС-синдрома, геморрагического и анемического синдромов.

Развитие инфекционных осложнений происходит вследствие иммунодефицита, вызванного нарушением функции лейкоцитов. Чаще всего инфекционные осложнения имеют бактериальное происхождение, грибковые и вирусные инфекции встречаются реже. Могут развиваться ангина, гингивит, стоматит, остеомиелиты челюстно-лицевой области, пневмония, бронхит, абсцессы, флегмоны, сепсис.

Геморрагический синдром при острых лейкозах обусловлен тромбоцитопенией, повреждением печени и стенок сосудов. Он проявляется геморрагическим диатезом петехиально-пятнистого типа. На коже и слизистых оболочках появляются «синячки» и петехии небольшого размера. Появление геморрагий легко провоцируется самыми незначительными воздействиями – трением одежды, легкими ушибами. Могут иметь место носовые кровотечения, кровотечения из десен, метrorрагии, кровотечения из мочевыводящих путей. Геморрагический синдром может привести к весьма опасным осложнениям – кровоизлияниям в головной мозг и желудочно-кишечным кровотечениям.

Анемический синдром проявляется в виде бледности, одышки, сердцебиения, сонливости.

ДВС-синдром чаще имеет место при промиелоцитарном лейкозе.

Специфическое поражение

Отмечаются признаки интоксикации: снижение массы тела, лихорадка, слабость, потливость, снижение аппетита.

Может наблюдаться инфильтрация десен лейкозными клетками, при этом десны гиперплазированы, нависают над зубами, гиперемированы.

Пролиферативный синдром может проявляться увеличением размеров лимфатических узлов (лимфаденопатия), селезенки, печени. В ряде случаев на коже появляются лейкемиды – приподнимающиеся над поверхностью кожи образования мягкой или плотной консистенции. Цвет их может соответствовать цвету кожи или быть светло-коричневым, желтым, розовым.

Поражение ЦНС (нейролейкемия) возникает особенно часто при ОЛЛ и значительно ухудшает прогноз. Возникает метастазирование лейкозных клеток в оболочки головного и спинного мозга или в вещество мозга. Клинически возможны проявления различной тяжести — от головной боли до тяжелых очаговых поражений.

Хронические лейкозы отличаются от острых дифференцировкой опухолевых клеток и более длительным стадийным течением.

Первая стадия заболевания характеризуется присутствием одного клона опухолевых клеток, течет годами, относительно доброкачественно, хронически и называется моноклоновой, доброкачественной.

Вторая стадия обусловлена появлением вторичных опухолевых клонов, характеризуется быстрым, злокачественным течением с появлением множества бластов и называется злокачественной, поликлоновой стадией, или стадией бластного криза. 80% больных хроническими лейкозами погибают в стадии бластного криза.

Хронические лейкозы включают в себя хронические лимфоцитарные лейкозы и хронические миелоцитарные лейкозы.

Необходимо отметить, что острый лейкоз никогда не переходит в хронический, а хронический никогда не обостряется — таким образом, термины «острый» и «хронический» используются только из-за удобства; значение этих терминов в гематологии отличается от значения в других медицинских дисциплинах.

Морфология

Злокачественная трансформация кроветворных клеток при хронических лейкозах может происходить на очень ранних стадиях – на стадиях стволовых клеток.

При хронических лейкозах лейкозные инфильтраты обнаруживаются в костном мозге, где в связи с длительным течением и цитостатической терапией нередко развивается миелофиброз в печени, селезенке и лимфатических узлах, которые иногда достигают значительных размеров.

Миеломная болезнь (от греч. myelós — костный мозг и -ома — окончание в названиях опухолей), болезнь Рустицкого-Калера, множественная миелома, генерализованная плазмцитомы — заболевание системы крови, относящееся к парапротеинемическим лейкозам. Свое название заболевание и опухолевая клетка получили в связи с преимущественной локализацией процесса на "территории" костного мозга.

Эпидемиология

Встречается в основном у взрослых. Известны редкие случаи у людей моложе 30 лет.

Классификация

Выделяют несколько вариантов миеломной болезни в зависимости от характера распространения миеломных инфильтратов в костном мозге, от характера миеломных клеток и от типа синтезируемого парапротеина.

По характеру распространенности опухолевого инфильтрата в костном мозге выделяют

- диффузную,
- диффузно-узловатую,
- множественно-узловатую формы миеломы;
- по клеточному составу —
- плазмочитарную,
- плазмобластную,
- полиморфно-клеточную,
- мелкоклеточную миелому

[Струков А.И., 1959].

В зависимости от способности секретировать различные типы парапротеинов различают несколько вариантов миеломной болезни: несекретирующие, диклоновые миеломы, миелому Бенс-Джонса, G-, A-, M-миеломы. Наиболее часто встречаются G-, A-миелома, миелома Бенс-Джонса, на долю которых приходится 75, 20 и 15 % наблюдений соответственно.

Морфология

Опухолевая ткань разрастается преимущественно в плоских костях (череп, ребра, таз) и в позвоночнике, инициируя в них остеолитический и остеопороз. На рентгенограмме очаги поражения имеют вид гладкостенных пробоин. Полости образуются в местах роста миеломных клеток за счет активации ими остеокластов, осуществляющих лизис и резорбцию костной ткани (пазушное рассасывание). Помимо костного мозга, опухолевые инфильтраты могут обнаруживаться и в других органах.

Клинические проявления

Осложнения миеломной болезни развиваются вследствие деструкции костной ткани — самопроизвольные переломы, боли в костях, а также из-за продукции парапротеинов — амилоидоз (AL-амилоидоз), парапротеинемическая кома и парапротеиноз органов.

Иногда обнаруживаются опухоли, исходящие из костной ткани. Вследствие разрушения костей в крови увеличивается количество кальция, который в виде конкрементов откладывается в выделительных органах (почки, лёгкие, слизистая желудка). Поражение почек (миеломная нефропатия) в основном обусловлено поступлением через почечный фильтр парапротеинов. Характерным для миеломной болезни является частота бактериальных инфекций вследствие уменьшения количества нормальных иммуноглобулинов и нарушения образования антител.

Лечение

Препараты цитостатического действия, лучевая терапия, гормональные препараты, переливание эритроцитной массы, цельной крови. При развитии инфекционных осложнений — антибиотики, гамма-глобулин. Большое значение имеет проведение правильных ортопедических мероприятий.

Регионарные опухолевые заболевания кроветворной ткани

Лимфогранулематоз (синонимы: болезнь Ходжкина, злокачественная гранулёма, англ. Hodgkin's disease, Hodgkin's lymphoma) — злокачественное заболевание лимфоидной ткани, характерным признаком которого является наличие гигантских клеток Рид-Березовского-Штернберга, обнаруживаемых при микроскопическом исследовании поражённых лимфатических узлов.

История описания

В 1832 Томас Ходжкин описал семерых больных, у которых наблюдалось увеличение лимфоузлов и селезенки, общее истощение и упадок сил. Во всех случаях болезнь имела летальный исход. Через 23 года С. Уилкс назвал это состояние болезнью Ходжкина после того, как подробно изучил описанные Ходжкиным случаи и добавив к ним 11 собственных наблюдений.

Этиология и эпидемиология

Болезнь принадлежит к большой и достаточно разнородной группе заболеваний, относящихся к злокачественным лимфомам. Основная причина возникновения болезни не совсем ясна, но некоторые эпидемиологические данные, такие как: совпадение по месту и времени, спорадические множественные случаи у некровных родственников, говорят за инфекционную природу болезни, а точнее вирусную и вирус Эпштейна — Барр (англ. Epstein-Barr virus, EBV). Ген вируса обнаруживается, при специальных исследованиях, в 20-60 % биопсий. Эту теорию подтверждает и некоторая связь страдания с инфекционным мононуклеозом. Другими способствующими факторами могут быть генетическая предрасположенность и, возможно, химические вещества.

Это заболевание встречается только у человека и чаще поражает представителей белой расы. Лимфогранулематоз может возникнуть в любом возрасте. Однако существует два пика заболеваемости — в возрасте 20-29 лет и в возрасте старше 55 лет. И мужчины, и женщины, за исключением детей до 10 лет (чаще болеют мальчики) болеют лимфогранулематозом одинаково часто, но мужчины всё же несколько чаще, с соотношением 1,4:1.

Частота возникновения заболевания — примерно 1/25000 человек/год, что составляет около 1 % от показателя для всех злокачественных новообразований в мире и примерно 30 % всех злокачественных лимфом.

Патологическая анатомии.

Обнаружение гигантских клеток Рид-Березовского-Штернберга и их одноядерных предшественников, клеток Ходжкина в биоптате, есть обязательный критерий диагноза лимфогранулематоза. По мнению многих авторов, только эти клетки являются опухолевыми. Все остальные и фиброз есть отражение иммунной реакции организма на опухолевый рост. Главными клетками лимогранулематозной ткани, как правило, будут мелкие, зрелые Т лимфоциты фенотипа CD2, CD3, CD4 > CD8, CD5 с различным количеством В лимфоцитов. В той или иной степени присутствуют гистиоциты, эозинофилы, нейтрофилы, плазматические клетки и фиброз. Соответственно различают 4 основных гистологических типа:

- Лимфогистиоцитарный вариант — примерно 15 % случаев болезни Ходжкина. Чаще болеют мужчины моложе 35 лет, обнаруживается в ранних стадиях и имеет хороший прогноз. Преобладают зрелые лимфоциты, клетки Рид-Березовского-Штернберга редкие. Вариант низкой злокачественности.
- Вариант с нодулярным склерозом — наиболее частая форма, 40-50 % всех случаев. Встречается обычно у молодых женщин, располагается часто в лимфоузлах средостения и имеет хороший прогноз. Характеризуется фиброзными тяжами, которые делят лимфоидную ткань на «узлы». Имеет две главные черты: клетки Рид-Березовского-Штернберга и лакунарные клетки. Лакунарные клетки большие по размеру, имеют множество ядер или одно многолопастное ядро, цитоплазма их широкая, светлая, пенистая.
- Смешанноклеточный вариант — примерно 30 % случаев болезни Ходжкина. Наиболее частый вариант в развивающихся странах, у детей, пожилых лиц и у больных СПИДом. Чаще болеют мужчины, клинически соответствует II—III стадии болезни с типичной общей симптоматикой и склонностью к генерализации процесса. Микроскопическая картина отличается большим полиморфизмом со множеством клеток Рид-Березовского-Штернберга, лимфоцитов, плазмочитов, эозинофилов, фибробластов.
- Вариант с подавлением лимфоидной ткани — самый редкий, меньше 5 % случаев. Клинически соответствует IV стадии болезни. Чаще встречается у пожилых больных. Полное отсутствие лимфоцитов в биоптате, преобладают клетки Рид-Березовского-Штернберга в виде пластов или фиброзные тяжи или их сочетание.

Симптомы, клиническая картина

Заболевание обычно начинается с увеличения лимфатических узлов на фоне полного здоровья. В 70-75 % случаев это шейные или надключичные лимфоузлы, в 15-20 % подмышечные и лимфоузлы средостения и 10 % это паховые лимфоузлы, лимфоузлы брюшной полости и т. д. Увеличенные лимфоузлы безболезненные, эластичные.

Вследствие того, что часто поражается лимфатическая ткань, расположенная в грудной клетке, первым симптомом заболевания может быть затруднение дыхания или кашель вследствие давления на легкие и бронхи увеличенных лимфатических узлов, но чаще всего поражение средостения обнаруживается на случайной обзорной рентгенограмме грудной клетки.

Увеличенные лимфоузлы могут спонтанно уменьшаться и снова увеличиваться, что может привести к затруднению в постановке диагноза.

У небольшой группы больных отмечаются общие симптомы: температура, ночная проливная потливость, потеря веса и аппетита. Обычно это пожилые люди(>50 лет) со смешанноклеточным гистологическим вариантом или вариантом с подавлением лимфоидной ткани. Известная лихорадка Pel-Ebstein (температура 1-2 недели сменяемая периодом апиреksии), сейчас наблюдается значительно реже. Появление этих симптомов в ранних стадиях утяжеляет прогноз.

У некоторых больных наблюдается генерализованный кожный зуд и боль в поражённых лимфатических узлах. Последнее особенно характерно после приёма алкогольных напитков.

Поражение органов и систем

Увеличение лимфоузлов средостения — наблюдается в 45 % случаев стадии I—II. В большинстве случаев не сказывается на клинике и прогнозе, но может вызывать сдавление соседних органов. О значительном увеличении можно говорить когда ширина новообразования на рентгенограмме превышает 0,3 (МТИ > 3 Mass Thorac Index) по отношению к ширине грудной клетки.

- Селезёнка — спленомегалия, поражается в 35 % случаев и, как правило, при более поздних стадиях болезни.
- Печень — 5 % в начальных стадиях и 65 % в терминальной.
- Лёгкие — поражение лёгких отмечается в 10-15 % наблюдений, которое в некоторых случаях сопровождается выпотным плевритом.
- Костный мозг — редко в начальных и 25-45 % в стадии IV.
- Почки — чрезвычайно редкое наблюдение, может наблюдаться при поражении внутрибрюшных лимфоузлов.
- Нервная система — главный механизм поражения нервной системы это сдавление корешков спинного мозга в грудном или поясничном отделах уплотнёнными конгломератами увеличенных лимфоузлов с появлением боли в спине, пояснице.

Инфекции

Из-за нарушения клеточного иммунитета при болезни Ходжкина часто развиваются инфекции - вирусные, грибковые, протозоальные, которые утяжеляются ещё более химиотерапией и/или лучевой терапией. Среди вирусных инфекций первое место занимает вирус опоясывающего лишая (Herpes Zoster - вирус ветряной оспы). Среди грибковых заболеваний наиболее частыми являются кандидоз и криптококковый менингит. Токсоплазмоз и пневмония вызванная пневмоцистой carinii частые протозоальные инфекции. При лейкопении на фоне химиотерапии могут развиваться и банальные бактериальные инфекции.

Стадии заболевания лимфогранулематозом

В зависимости от степени распространенности заболевания выделяют 4 стадии лимфогранулематоза (классификация стадий по Ann Arbor):

- 1 стадия — опухоль находится в лимфатических узлах одной области (I) или в одном органе за пределами лимфатических узлов.
- 2 стадия — поражение лимфатических узлов в двух и более областях по одну сторону диафрагмы (вверху, внизу) (II) или органа и лимфатических узлов по одну сторону диафрагмы (IIE).
- 3 стадия — поражение лимфатических узлов по обе стороны диафрагмы (III), сопровождающееся или нет поражением органа (IIIE), или поражение селезёнки (IIIS) или всё вместе.
- Стадия III(1) — опухолевый процесс локализован в верхней части брюшной полости.

- Стадия III(2) — поражение лимфатических узлов, расположенных в тазу и вдоль аорты.
- 4 стадия — заболевание распространяется помимо лимфатических узлов на внутренние органы: печень, почки, кишечник, костный мозг и др. с их диффузным поражением

Для уточнения расположения используют буквы E, S и X, значение их приведено ниже.

Расшифровка букв в названии стадии

Каждая стадия подразделяется на категорию А и В соответственно приведённому ниже.

- Буква А — отсутствие симптомов заболевания у пациента
- Буква В — наличие одного или более из следующего:
 - необъяснимая потеря веса больше 10 % первоначальной в последние 6 месяцев,
 - необъяснимая лихорадка ($t > 38^{\circ}\text{C}$),
 - проливные поты.
- Буква E — опухоль распространяется на органы и ткани, расположенные рядом с пораженными группами крупных лимфатических узлов.
- Буква S — поражение селезенки.
- Буква X — объёмное образование большого размера.

Диагноз

Основным критерием для постановки диагноза служит обнаружение гигантских клеток Рид-Березовского-Штернберга и/или клеток Ходжкина в биоптате извлеченном из лимфоузлов. Используются и современные медицинские методы (ультразвуковое исследование органов брюшной полости, компьютерная рентгеновская или магниторезонансная томография органов грудной клетки). При выявлении изменений в лимфоузлах необходима гистологическая верификация.

Обязательные методы:

- Хирургическая биопсия
- Подробный анамнез с упором на выявление или нет симптомов группы В
- Полное физическое обследование с оценкой лимфаденопатии
- Лабораторное исследование с полной гемограммой (гематокрит, эритроциты, СОЭ, лейкоциты-тип, глобулины, проба Кумбса, функциональные пробы печени и т.д.)
- Рентгенограмма грудной клетки в двух проекциях
- Миелограмма и биопсия костного мозга
- Исследования по показаниям:
- Компьютерная томография
- Лапоротомия для определения стадии и спленэктомия
- Торакотомия и биопсия лимфоузлов средостения
- Сцинтиграфия с галлием.

Данные лабораторного исследования

Показатели периферической крови не специфичны для данного заболевания. Отмечаются:

- Повышение СОЭ
- Лимфопения
- Анемия различной степени тяжести
- Аутоиммунная гемолитическая анемия с положительной пробой Кумбса (редко)
- Снижение Fe и TIBC
- Незначительный нейтрофилёз
- Тромбопения
- Эозинофилия, особенно у больных кожным зудом

Антигены

В диагностике Лимфогранулематоза могут быть полезны два антигена.

CD15 идентифицированный как моноклональное антитело Leu M1 относящийся к Lewis X кровяному антигену и функционирует как адгезивный рецептор, обнаруживается при всех подтипах лимфогранулематоза кроме лимфогистиоцитарного варианта.

CD30 антиген (Ki-1) который появляется во всех клетках Рид-Березовского-Штернберга.

Лечение

В настоящее время используются следующие методы лечения:

- Лучевая терапия
- Химиотерапия
- Их комбинация
- Химиотерапия высокими дозами препаратов с последующей пересадкой костного мозга

При I-II стадии болезни Ходжкина, при отсутствии симптомов В, лечение как правило, включает только облучение в дозе 3600-4400 cCy (1000-cCy еженедельно), с помощью которого достигается до 85% длительных ремиссий. Лучевая терапия проводится специальными аппаратами. Облучаются определенные группы лимфатических узлов. Действие облучения на другие органы нейтрализуется с помощью специальных защитных свинцовых фильтров.

Для химиотерапии в настоящее время используется схема ABVD (доксорубин, блеомицин, винбластин, дакарвазин) циклами по 28 дней в течение 6 месяцев минимум. Недостатком схемы MOPP (мехлорэтамин, винкристин (Oncovin), прокарбазин, преднизолон) является развитие лейкоза в отдалённом будущем (через 5-10 лет). Схема CHlVPP (хлорамбуцил, винбластин, прокарбазин, преднизолон).

Наиболее перспективным и эффективным методом лечения является комбинированная химио-лучевая терапия, которая позволяет получить длительные, 10-20-летние ремиссии более чем у 90 процентов больных, что равноценно полному излечению.

Как правило, большинство больных с болезнью Ходжкина начинают первый курс лечения в стационаре, а затем, при условии хорошей переносимости лекарств, продолжают получать лечение в амбулаторных условиях.

Прогноз

В настоящее время терапия болезни Ходжкина, а она всё таки злокачественное новообразование, достаточно успешная (70-84% 5-летняя ремиссия). По данным Национального института рака (США), те, у кого полная ремиссия продолжается более 5 лет после окончания лечения, могут считаться окончательно излеченными. Количество рецидивов колеблется в пределах 30-35%.

Наиболее часто используются, по меньшей мере 3 системы клинических прогностических факторов, предложенных наиболее крупными кооперированными группами - EORTC (European Organization for the Research and Treatment of Cancer), GHSG (German Hodgkin's lymphoma Study Group) и NCIC/ECOG (National Cancer Institute of Canada и Eastern Cooperative Oncology Group).

Лимфомы — злокачественные опухоли лимфоидной ткани, имеющие первичный опухолевый очаг подобно солидным опухолям, однако способные не только к метастазированию подобно солидным опухолям, но и к диссеминации по всему организму одновременно с формированием состояния, напоминающего лимфоидные лейкозы.

Имеются убедительные данные, что часть злокачественных лимфом, так же как и ряд других лейкозов, имеют вирусное происхождение.

Список литературы:

1. Патологическая анатомия : учебник / А. И. Струков, В. В. Серов. - 5-е изд., стер. - М.: Литтерра, 2010.
2. Основы патологии заболеваний по Роббинсу и Котрану / Кумар В., Аббас А.К., Фаусто Н., Астер Дж. К.; пер. с англ.; под ред. Е.А. Коган, Р.А. Серова, Е.А. Дубовой, К.А. Павлова. В 3 т. Том 1. Логосфера, 2016. Перевод изд. Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease, Vinay Kumar, et al., 8th ed. — ISBN 978-5-98657- 053-2.
3. Патологическая анатомия: учебник: / под ред. В. С. Паукова М.М. гэотар-медиа, 2015-1 Общая патология.
4. Патологическая анатомия: Учебник. В 2 Т. Пальцев М. М. Аничков М.М. Медицина, 2000. ISBN 5-25-04185-X

