



Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Волгоградский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра клинической лабораторной диагностики

Диагностика патологии белого ростка системы крови

Гемобластозы – это опухоли кроветворной ткани с обязательным поражением костного мозга.

- ~ Представляет собой группу клеток, возникших из одной измененной клетки.
- ~ Рост этой группы клеток (опухолевого клона) становится совершенно неуправляемым.
- ~ В отличие от других опухолей гемобластозы очень рано начинают распространяться по току крови (метастазируют), образуют очаги опухоли в других органах.

Гемобластозы

- ~ Второй отличительной особенностью гемобластозов является угнетение нормального кровообразования и, в первую очередь того ростка костного мозга, из которого исходит опухоль.
- ~ Если опухоль развивается из лейкоцитарного ростка костного мозга, возникают лейкозы, из эритроцитарного ростка – эритремия, из плазматических клеток – миеломная болезнь.

Гемобластозы

- Лейкозы.
 - Острые.
 - Хронические.
- Гематосаркомы.

Классификация гематосарком:

- Лимфоцитомы.
- Лимфосаркомы.
- Миелобластные саркомы.
- Эритробластные саркомы.
- Монобластные саркомы.
- Плазмобластные саркомы.
 - Собственно макрофагальная саркома.
 - Фиброзирующая злокачественная гистиоцитома.
- Недифференцируемые гематосаркомы.

Мутация клетки кроветворной системы:
развитие клона опухолевых клеток



Преимущественно
в костном мозге

ЛЕЙКОЗЫ



Преимущественно
вне костного мозга

ГЕМАТОСАРКОМЫ



Острые лейкозы
Опухолевые клетки
теряют способность
к
дифференцировке
(бласты)

Хронические
лейкозы
Опухолевые
клетки сохраняют
способность к
дифференциров-
ке

Лимфогранул
оматоз
(болезнь
Ходжкина)

Лимфомы
неходжкинские
(лимфоцитар-
ные,
лимфобластные,
гистиоцитарные)

~Гемобластозы подразделяют на системные заболевания – **лейкозы**, а также регионарные – **лимфомы**.

~Отличия между лейкозами и лимфомами заключаются не только в наличии или отсутствии системности поражения.

~ При лейкозах костный мозг поражается первично, а при лимфомах – вторично в результате метастазирования.

ЛЕЙКОЗЫ

Клинические особенности

Обусловлены угнетением нормального кроветворения – анемия, геморрагический синдром, синдром иммунологической недостаточности.



Поражение отдельных органов вследствие метастазирования и лейкозной инфильтрации

ЛИМФОМЫ

Клинические особенности

Опухолевый рост начинается вне костного мозга – в лимфоузлах, средостений, брюшной полости, носоглотке, головном мозге – возникают признаки поражения этих органов.



Диссеминация лимфом приводит к поражению костного мозга и развитию соответствующей клиники

Признаки опухолевой прогрессии при гемобластозах:

1. Угнетение нормального кроветворения.
2. «Бластные кризы».
3. «Ускользание» опухолевых клеток из под контроля цитостатиков.

Лейкозы

Бывают трех видов:

- острый лейкоз,
- хронический миелоидный лейкоз,
- хронический лимфатический лейкоз.

Общим признаком для них является значительное увеличение в крови лейкоцитов и изменение лейкоцитарной формулы.

Острый лейкоз (ОЛ)

Опухоль кроветворной системы, развивающаяся из клеток-предшественниц лимфо- или миелопоэза, которые утратили способность к дальнейшей дифференцировке.

Основные клинические синдромы ОЛ:

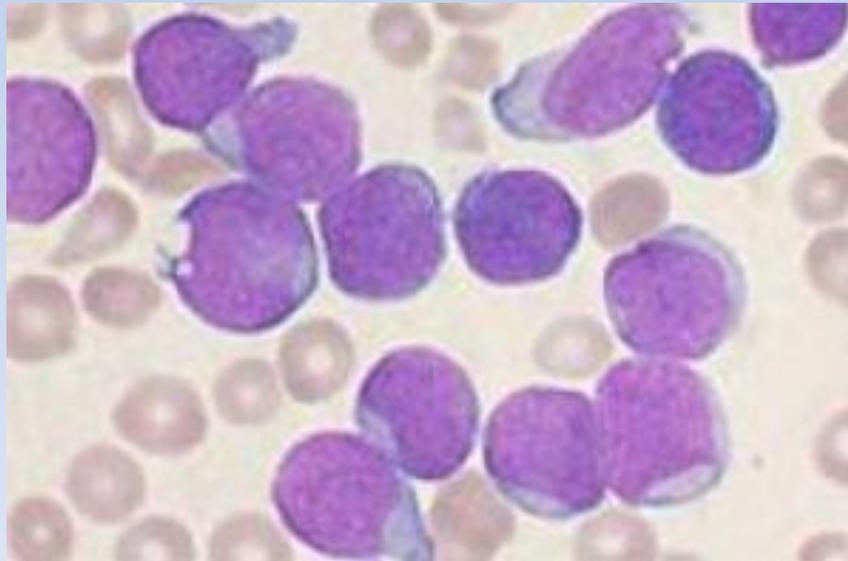
- Анемический.
- Инфекционно-токсический.
- Геморрагический.
- Лимфопролиферативный.

- ~ При ОЛ в крови и костном мозге находят самые молодые, функционально совершенно неполноценные формы лейкоцитов.
- ~ ОЛ характеризуется острым началом (высокая лихорадка, явления тяжелой интоксикации) и быстрой прогрессией заболевания.
- ~ Наиболее частыми формами острых лейкозов являются острый лимфобластный лейкоз и острый миелобластный лейкоз.

Острый лейкоз

Анализ крови:

Анемия, гиперлейкоцитоз (реже лейкопения), тромбоцитопения, бласты в лейкоцитарной формуле.



Острый лейкоз

Исследование костного мозга:

- Бластная трансформация костного мозга.
- Дифференциальный диагноз форм ОЛ по данным цитохимического исследования.

Острый лейкоз

Исследование костного мозга:

Бластная трансформация костного мозга.

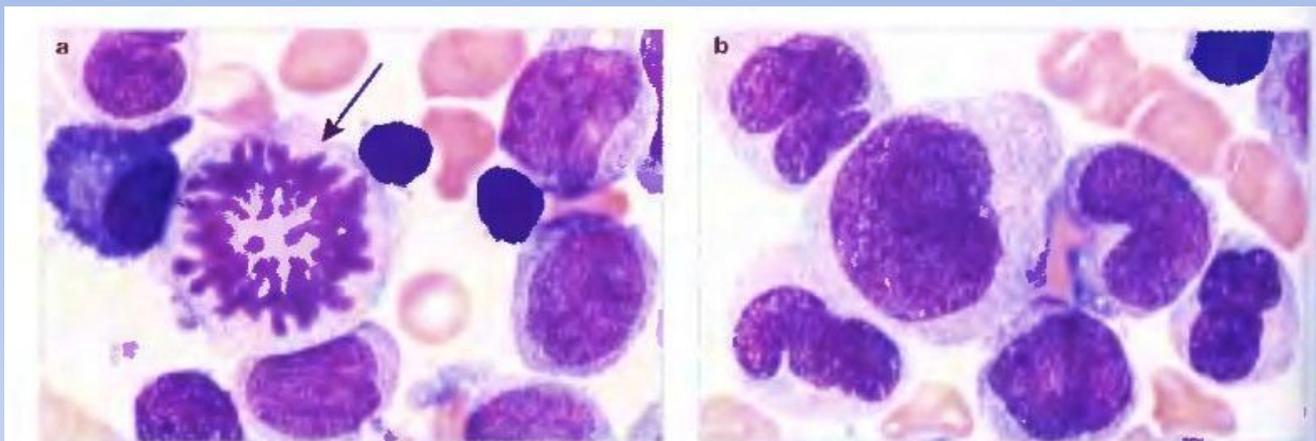


Рис. 181 (а, в). Костный мозг ОМЛ, вариант M_5 . Бластные клетки, митоз (указан стрелкой). $\times 1000$

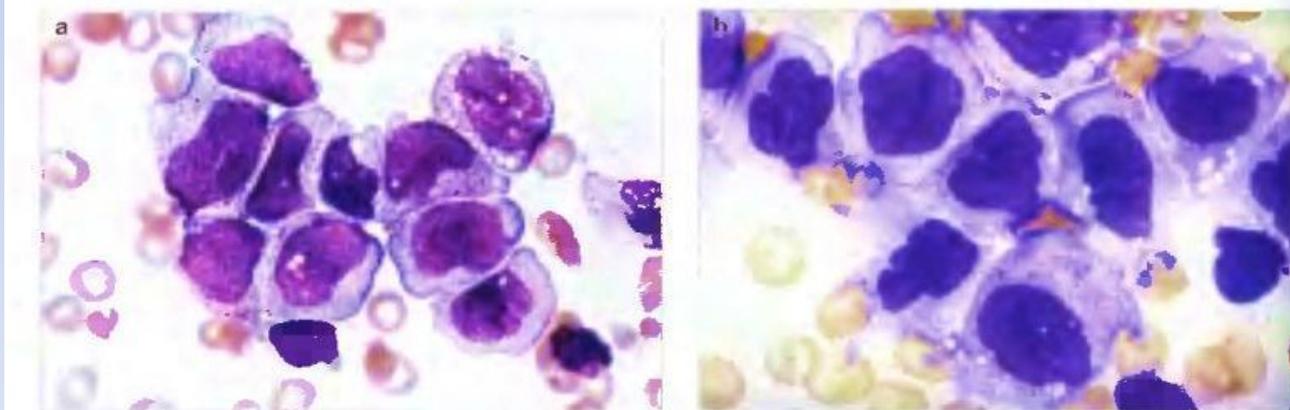


Рис. 182 (а, в). Костный мозг ОМЛ, вариант M_5 . Мелкая азурофильная зернистость в бластах. $\times 1000$

Дифференциальный диагноз форм ОЛ по данным цитохимического исследования

Форма острого лейкоза	Пероксидаза	Липаза	PAS-реакция	Кислые мукополисахариды
Лимфобластный	–	–	+	–
Миелобластный	+	+	+	–
Монобластный	–/+	–/+	–/+	–
Миеломонобластный	+	+	+	–
Промиелоцитарный	+	+	+	+
Эритромиелоз	–	–		–
Недифференцируемый	–	–	+	–

Хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ) – опухоль кроветворной системы, развивающаяся из клетки-предшественницы миелопоэза, маркером которой является филадельфийская хромосома.

Клетки опухоли сохраняют способность к дифференцировке.

Хронический миелоидный лейкоз

Стадии ХМЛ:

- Начальная.
- Развернутая.
- Терминальная.

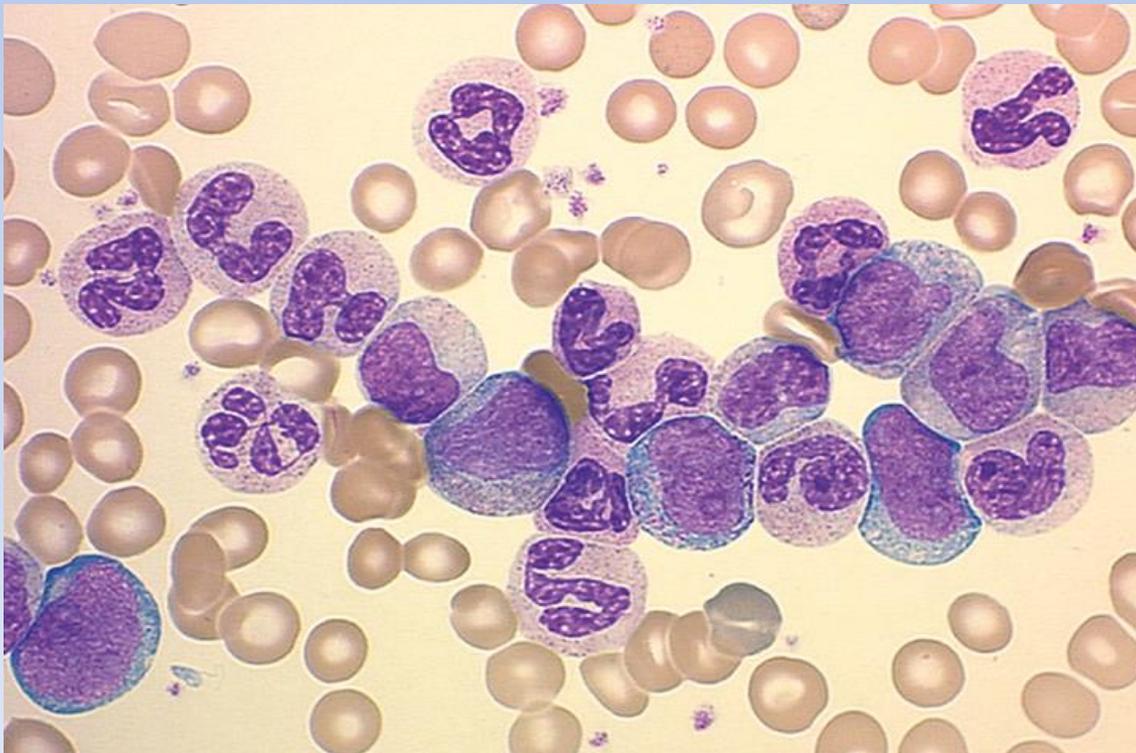
Клинические синдромы развернутой стадии:

- Инфекционно-токсический.
- Спленомигалия.
- Гепатомегалия.
- Болевой – боли в левом подреберье.

Хронический миелоидный лейкоз

Исследование крови:

- Гиперлейкоцитоз.
- Нейтрофилез со сдвигом до миелоцитов и промиелоцитов.
- Базофилия.



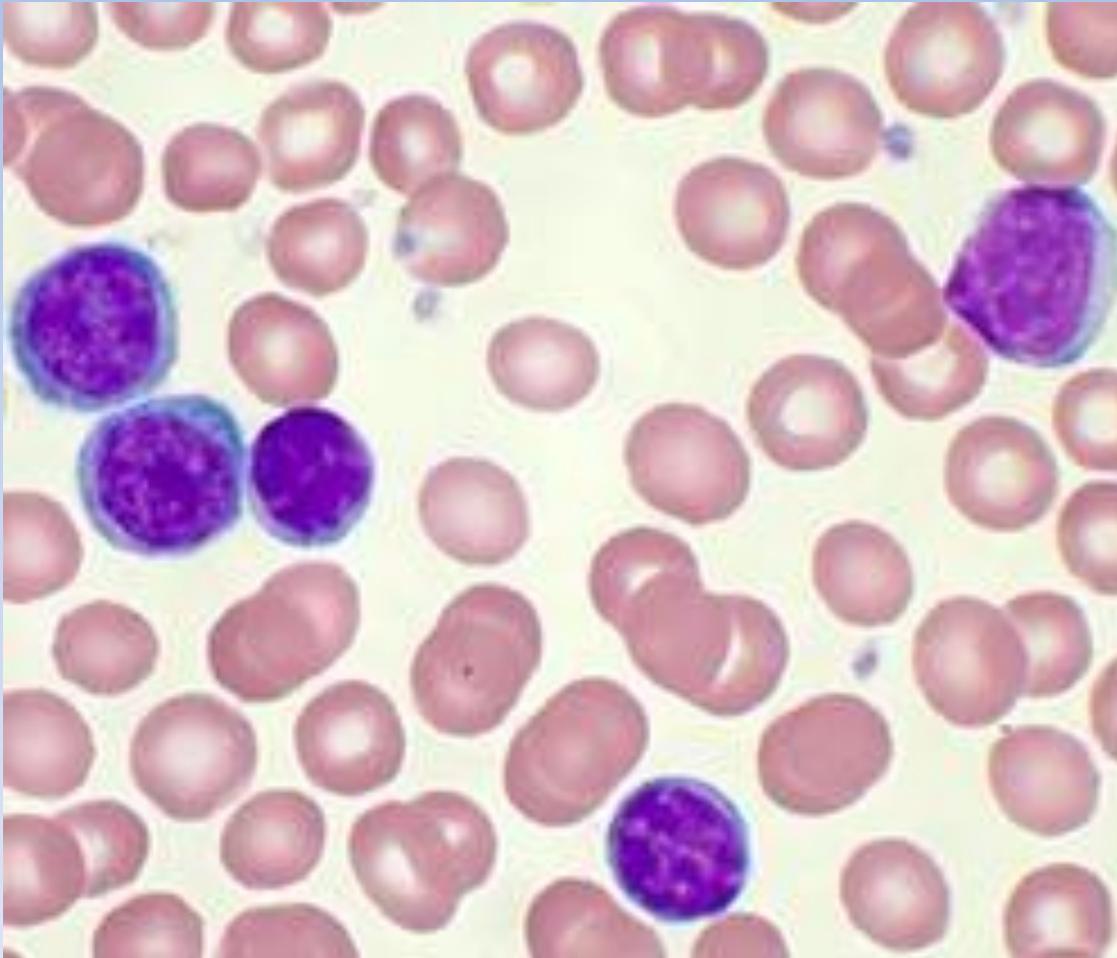
Хронический миелоидный лейкоз

Исследование костного мозга:

- Увеличение числа клеток гранулоцитарного ростка с преобладанием зрелых форм, в клетках можно определить филадельфийскую хромосому.
- В терминальной стадии (поликлоновой) – бластная трансформация костного мозга.

- ~ Хронические лейкозы обычно характеризуются постепенным началом, медленной прогрессией, даже без лечения продолжительность жизни составляет 10 – 15 лет.
- ~ При хроническом миелоидном лейкозе много молодых форм, но есть и более зрелые лейкоциты.

- У больных хроническим лимфатическим лейкозом 90 и более % лейкоцитов составляют незрелые лимфоциты.



- ~ Когда опухоль достаточно развита, можно наблюдать признаки, общие для всех лейкозов – малокровие вследствие угнетения образования эритроцитов и гемоглобина; кровоизлияния и кровотечения из-за уменьшения числа тромбоцитов; склонность к развитию инфекционных осложнений – нет зрелых лейкоцитов, "защитников" организма от микробов.
- ~ Практически при всех лейкозах увеличиваются лимфатические узлы, особенно при хроническом лимфатическом лейкозе.
- ~ У больных хроническим миелоидным лейкозом из-за разрастания опухолевых клеток в селезенке она значительно увеличивается.

Лимфомы

Лимфомы бывают ходжкинские и неходжкинские.

Все неходжкинские лимфомы разделяются на три больших прогностических группы:

- медленно прогрессирующие лимфомы;
- умеренно прогрессирующие;
- быстро прогрессирующие лимфомы.

Лимфома Ходжкина (лимфогранулематоз)



Лимфомы

Типы неходжкинских лимфом:

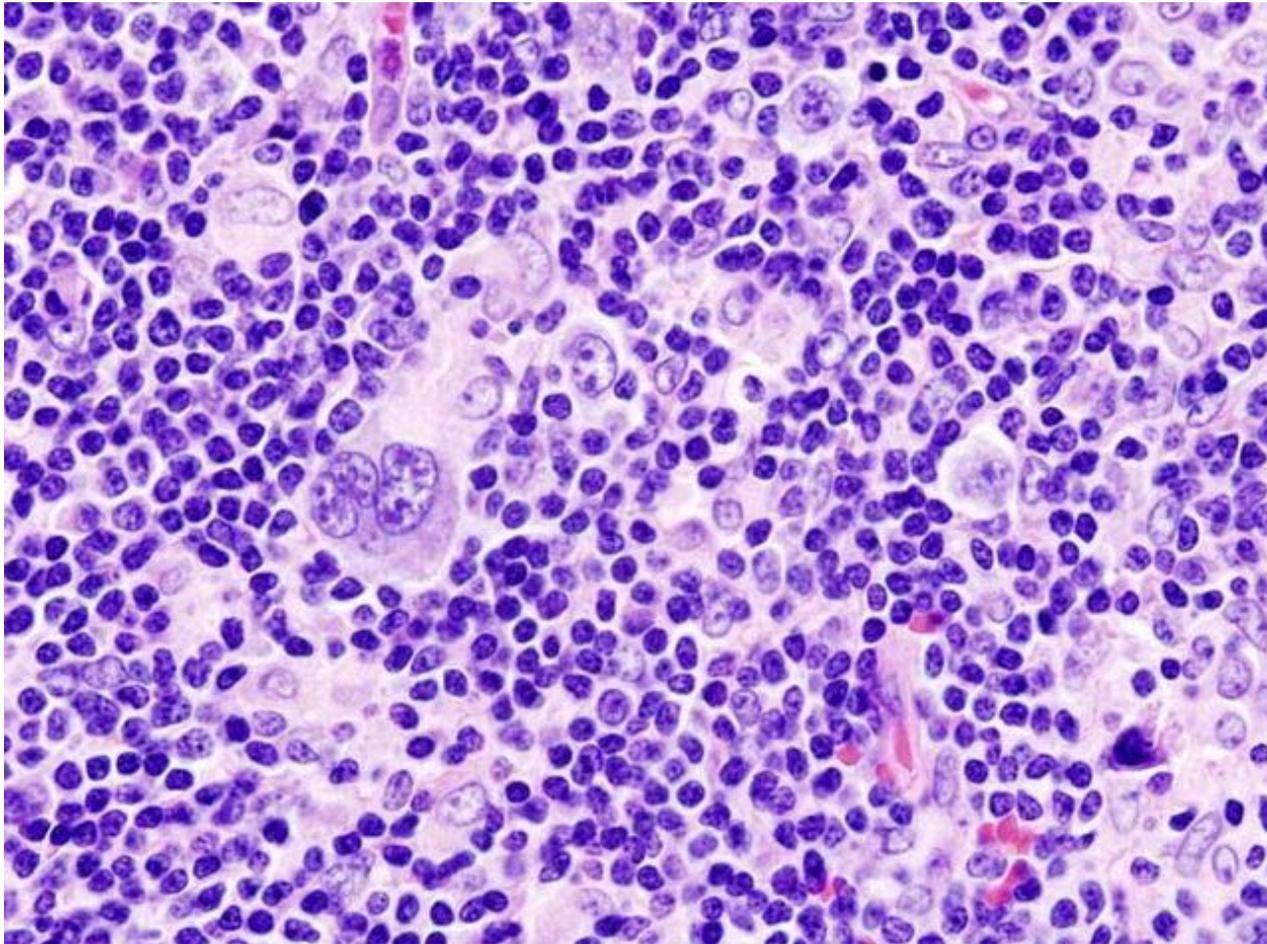
- В-клеточные лимфомы;
- Т-клеточные лимфомы.

Лимфомы

Лимфома Ходжкина (лимфогрануломатоз)

– это злокачественная лимфома, которая характеризуется наличием клеток Рида-Березовского-Штернберга в пораженной ткани, хроническим, рецидивирующим (реже острым) течением с преимущественным развитием опухолевой ткани в лимфатических узлах.

**Микропрепарат: биоптат лимфоузла.
Характерная клетка Рид – Березовского –
Штернберга**



Лимфомы

- Различают два варианта болезни Ходжкина:
 - изолированный, или локальный;
 - генерализованный.
- При изолированной форме чаще всего поражаются лимфатические узлы шеи, средостения, забрюшинной клетчатки, реже паховые.
- При генерализованном процессе, как правило, поражается селезенка.

Эритремия

- **Эритремия (болезнь Вакеза)** – хроническая доброкачественно текущий лейкоз с преимущественной пролиферацией эритроидного ростка.

Стадии заболевания:

- Начальная.
- Развернутая-эритремическая..
- Терминальная.

Эритремия

Клиника. Основные синдромы.

– *Плеторический (полнокровие).*

Обусловлен увеличением содержания эритроцитов, тромбоцитов, повышением вязкости крови – головные боли, головокружения, кожный зуд и жгучие приступообразные боли в кончиках пальцев, эритромииалгии, склонность к тромбозам, нарушения сердечно-сосудистой системы, окраска кожи типичная, особенно на лице – красно-синеватая.

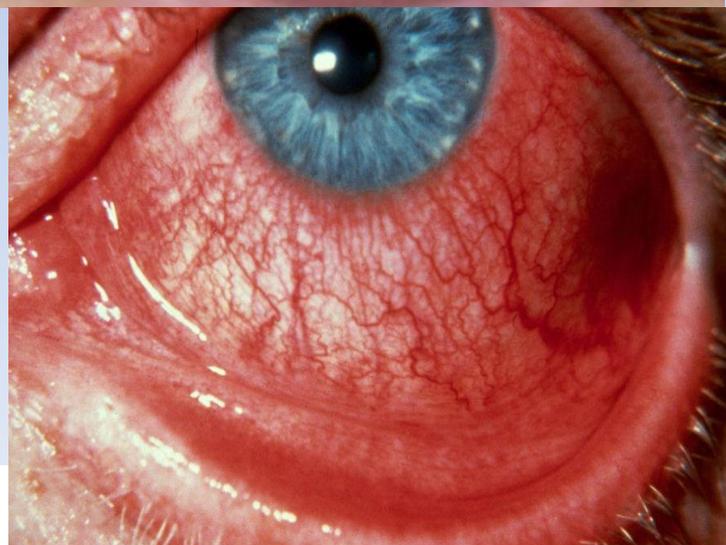
Эритремия

Клиника. Основные синдромы.

– *Миелопролиферативный.*

Обусловлен гиперплазией трех ростков кроветворения в костном мозге – боли в левом подреберье, спленомегалия, гепатомегалия.

Эритремия. Симптомы.



Эритремия

Методы диагностики:

Анализ крови: увеличение содержания гемоглобина, гематокрита, эритроцитоз, лейкоцитоз, тромбоцитоз, в лейкоформуле – нейтрофилез, иногда незрелые гранулоциты.

Исследование костного мозга:

– стерильная пункция или трепанобиопсия – тотальная трехростковая гиперплазия с преобладанием эритропоэза.

Парапротеинемические гемобластозы (ПГ)

- ПГ - группа опухолевых заболеваний системы крови, основным признаком которых – секреция моноклональных иммуноглобулинов (парапротеинов) и их фрагментов.
- Моноклональные иммуноглобулины у разных больных могут относиться к различным классам и достигать в сыворотке крови значительных концентраций.
- Источником опухолевого роста при парапротеинемии являются В-лимфоциты.

Парапротеинемические гемобластозы (ПГ)

Выделяют такие формы ПГ, как:

- множественная миелома,
- острый плазмобластный лейкоз,
- солитарные плазмоцитомы (костные и внекостные),
- макроглобулинемия Вальденстрема (болезнь Вальденстрема),
- болезни тяжелых цепей,
- Ig-секретирующие лимфомы.

Парапротеинемические гемобластозы (ПГ)

- Клиническая картина характеризуется наличием опухоли, продуцирующей парапротеин, а также вторичным гуморальным иммунодефицитом, который развивается у всех больных по мере нарастания массы опухоли.
- В зависимости от течения парапротеинемии выделяют:
 - развернутую (хроническую)
 - терминальную (острую) стадии.

Парапротеинемические гемобластозы

- Проявления парапротеинемий:

- повышение вязкости крови и нарушение микроциркуляции (синдром повышенной вязкости),
- поражение почек (парапротеинемическая тубулоинтерстициальная нефропатия, миеломная почка),
- амилоидоз,
- криоглобулинемия I и II типов,
- геморрагический синдром, связанный с блокадой тромбоцитарного и коагуляционных звеньев гемостаза и микроциркуляторными нарушениями,
- периферическая нейропатия.

Агранулоцитоз

Агранулоцитоз – это клинико-гематологический синдром, характеризующийся лейкопенией и значительным уменьшением, иногда вплоть до полного исчезновения, гранулоцитов из периферической крови. Агранулоцитоз, как правило, представляет собой синдром какого-то общего заболевания.

Агранулоцитоз

- Агранулоцитоз может быть обусловлен рядом факторов:
 - инфекционными болезнями (брюшной тиф, малярия, сепсис, корь в период высыпания);
 - некоторыми медикаментами (амидопирин, антипирин, ацетилсалициловая кислота, барбитураты, изониазид и др.), а также химиопрепаратами с выраженным миелотоксическим действием (винбластин, циклофосфан, миелосан и др.);
 - лучевым воздействием,
 - под действием не только антител к гранулоцитам, но и циркулирующих иммунных комплексов (иммуноаллергические и аутоиммунные агранулоцитозы)

Агранулоцитоз

- Для клинической картины характерны:
общая слабость, гингивит, стоматит, язвенно-некротическое поражение слизистых оболочек рта, глотки, желудочно-кишечного тракта, высокая температура тела, иногда умеренное увеличение печени, селезенки и регионарных лимфоузлов.

Агранулоцитоз.Симптомы.



Агранулоцитоз

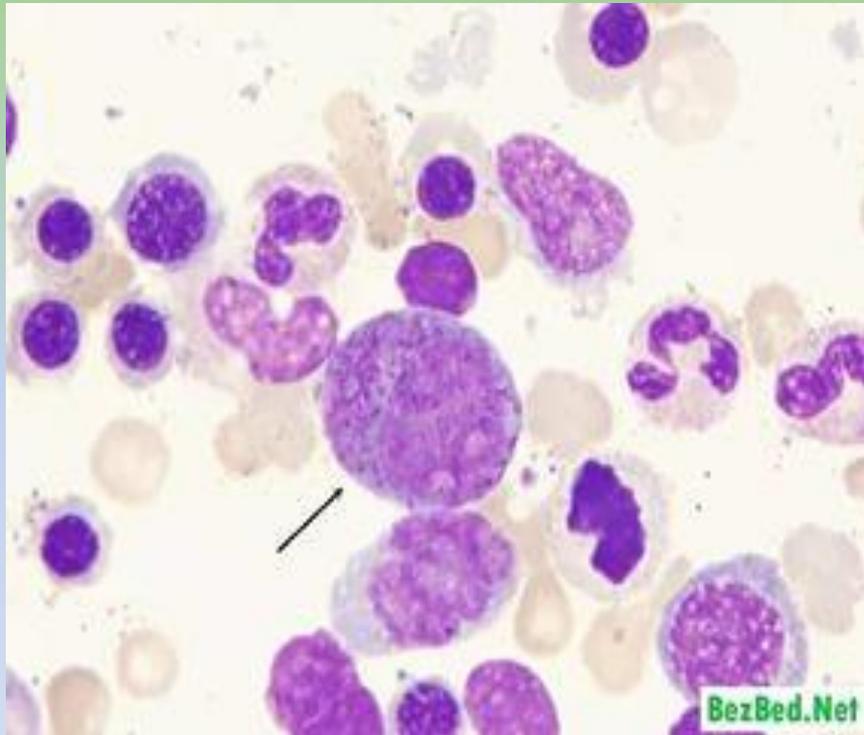
- В периферической крови:
 - лейкопения ($(1-2) \times 10^9/\text{л}$ и ниже,
 - относительный лимфоцитоз,
 - гранулоцитопения (от 20 % до 0 гранулоцитов, с грубой токсической зернистостью),
 - умеренная анемия,
 - анизоцитоз,
 - полихромазия.

В тяжелых случаях – тромбоцитопения, сопровождающаяся геморрагическим синдромом.

Агранулоцитоз

- Картина костного мозга непостоянна – от незначительного функционального угнетения гранулоцитопоэза до выраженной гипоплазии гранулоцитарного ростка.
- Система красной крови и мегакариоцитарный аппарат поражаются редко.

Агранулоцитоз



Спасибо за внимание!

