

Лейкозы – системные опухолевые болезни кроветворной ткани, для которых характерным является **прогрессирующее разрастание опухолевых клеток, – лейкозных клеток.**

Сначала опухолевые клетки разрастаются в органах кроветворения (костный мозг, лимфатические узлы, селезенка), а затем гематогенным путем распространяются на весь организм, инфильтрируя отдельные органы, а также появляются в периферической крови. Прогрессирующее разрастание лейкозных клеток приводит к анемии, геморрагическому синдрому, дистрофическим изменениям в паренхиматозных органах, угнетению иммунитета, язвенно-некротическим и септическим осложнениям.

*Этиология* лейкозов не всегда может быть установленной поскольку это полиэтиологические заболевания.

В возникновении лейкозов могут играть

генетические и наследственные факторы, хромосомные аномалии, а также все факторы, которые способны вызывать мутации клеток кроветворной системы.

К мутагенам относят: вирусы (ретровирусы HTLV-I,II, ДНК-вирус Епстайна-бара), ионизирующее излучения, химические соединения (бензспирен, пестициды, гербициды, соединения бензольного кольца и тому подобное).

*Классификация* лейкозов основывается на морфологических и цитохимических особенностях опухолевых клеток костного мозга.

Различают **острые и хронические лейкозы** в зависимости от степени дифференцирования опухолевых клеток крови и характера течения – доброкачественный или злокачественный.

**Острые лейкозы** характеризуются пролиферацией недифференцированных или мало дифференцированных, бластных клеток и имеют злокачественное течение.

Для **хронических лейкозов** характерной является пролиферация дифференцированных лейкозных клеток и относительная доброкачественность течения.

За количеством лейкоцитов и лейкозных клеток в периферической крови различают следующие варианты лейкозов:

лейкемические (десятки и сотни тысяч клеток в 1мкл крови),  
сублейкемические ( не больше 15-25тысяч клеток),

лейкопенические (уменьшение количества лейкоцитов, но лейкозные  
клетки обнаруживаются),

алекемические (лейкозные клетки в периферической крови  
отсутствуют).

Острые лейкозы за морфологическими, цитохимичными  
особенностями лейкозных клеток разделяются на лимфобластные и  
миелобластные лейкозы или лимфобластные и нелимфобластные. За  
современными представлениями о кроветворении среди **острых  
нелимфобластных лейкозов** выделяют:

недифференцированный, миелобластный без признаков дозревания,  
миелобластный с дозреванием бластов,

промиелоцитарный,

миеломоноцитарный,

моноцитарный,

монобластный,

эритролейкоз,

мегакариобластные варианты, которые развиваются из ствольной клетки  
или клеток-предшественников ИИ-ИУ классов.

Среди лимфобластных лейкозов за иммунологическими и  
цитогенетическими характеристиками различают 3 морфологических  
формы: L1, L2, L3.

*Клинико-морфологическая характеристика.* Для острого лейкоза  
первым проявлением является наличие бластных клеток в пунктате костного  
мозга из грудины, в результате чего он изменяет свою окраску и  
консистенцию (красный, сочный, иногда с серым оттенком при  
недифференцированной форме, фиолетовый при миелобластной форме,  
малиново красный при лимфолейкозе). В периферической крови  
развивается лейкоемический провал (hiatus leucemicus) – большое  
количество бластных клеток, очень мало зрелых и полное отсутствие  
переходных форм клеток. Происходит замещение костного мозга молодыми  
бластными лейкозными клетками. Постепенно лейкозная инфильтрация  
появляется в селезенке, печени, лимфатических узлах, почках, мозговых  
оболочках (нейролейкоз при лимфобластном лейкозе), слизевых оболочках  
желудочно-кишечного тракта, легких (лейкозные пневмониты при  
миелолейкозе) и других органах. Развивается анемия, тромбоцитопения,  
геморрагический синдром на коже, слизевых, серозных оболочках,  
внутренних органах, головном мозге, язвенно-некротические ангины,  
септические осложнения, дистрофические изменения в паренхиматозных  
органах.

У детей острые лейкозы встречаются чаще, бывают врожденные формы болезни. Проявляются узловым инфильтратом в разных органах. Чаще встречается Т-зависимый лимфобластный лейкоз, реже – миелобластный.

*Причины смерти:* септические осложнения – особенно часто наблюдаются при недифференцированной форме; язвенно-некротические осложнения; кровоизлияние, особенно опасное в головной мозг, – часто наблюдаются при промиелоцитарных лейкозах; прогрессирование болезни.

*Лечебный патоморфоз:* под воздействием лечения при лейкозах уменьшились геморрагические диатезы, некротические изменения в слизистой оболочке ротовой полости; чаще встречаются язвенно-некротические изменения в слизистых желудочно-кишечного тракта; лейкозная пневмония, лейкозные менингиты.

Хронические лейкозы разделяются на: лейкозы миелоцитарного происхождения  
лейкозы лимфоцитарного происхождения, лейкозы моноцитарного происхождения (миеломоноцитарный лейкоз и гистиоцитозы).

Хронические лейкозы миелоцитарного происхождения или миелопролиферативные заболевания представлены в основном хроническим миелозом или хроническим миелоидным лейкозом, хроническим эритромиелозом, полицитемией, эритремию, миелофиброзом. Хронический миелоидный лейкоз протекает в две стадии:

моноклоновая доброкачественная и  
поликлоновая злокачественная.

Первая стадия занимает несколько лет и характеризуется прогрессирующим ростом нейтрофильных лейкоцитов со сдвигом к миелоциту. Во второй стадии за 3-6 месяцев развивается поликлоновость, появляются бластные формы клеток (миелобласты, эритробласты, монобласты), возникает бластный криз, количество лейкоцитов в периферической крови достигает нескольких миллионов в 1мкл, развиваются все признаки острого лейкоза.

Морфология: костный мозг – красно-серый, сочный, пиоидный; кровь серо-красная; внутренние органы малокровные; селезенка резко увеличена до 6-8 кг темно-красного цвета, фолликулы атрофированные, склероз и гемосидероз пульпы, лейкозный инфильтрат, в сосудах лейкозные тромбы; печенька увеличена до 5-6 кг, серо-коричневого цвета, лейкозная инфильтрация вдоль синусоидов, жировая дистрофия гепатоцитов, гемосидероз; лимфатические узлы диффузно значительно увеличены, мягкие, серо-красного цвета.

Миелофиброз характеризуется наличием признаков миелоидного лейкоза и замещения костного мозга соединительной или костной тканью, потому болезнь принимает длительное доброкачественное течение.

Эритропения встречается у пожилых людей и характеризуется увеличением массы эритроцитов, тромбоцитов, гранулоцитов в периферической крови, повышается артериальное давление, появляется склонность к тромбозу, спленомегалия.

Хронические лейкозы лимфоцитарного происхождения представлены хроническим лимфолейкозом, лимфоматозом кожи – болезнь Сезари и парапротеинемическими лейкозами.

Хронический лимфолейкоз развивается у людей старшего возраста, возникает из В-лимфоцитов, но при этом продукция иммуноглобулинов резко снижена, развиваются аутоимунные реакции, количество лейкоцитов в периферической крови увеличивается до 100 тысяч в 1мкл, лейкозный инфильтрат обнаруживается во всех органах.

*Морфология:* костный мозг – красный; селезенка увеличена до 1 кг красного цвета, фолликулы увеличены за счет лейкозного инфильтрата; печень увеличена, серо-коричневого цвета, лейкозная инфильтрация вдоль портальных трактов, жировая дистрофия гепатоцита; лимфатические узлы резко увеличены, плотные, в виде пакетов, могут сдавливать соседние органы серо-розового цвета; почки значительно увеличенные, лейкозная инфильтрация резко нарушает структуру паренхимы. Характерные инфекционные осложнения, а также гемолитические состояния.

Опухоли из плазматических клеток или парапротеинемические лейкозы развиваются из клеток В-лимфоцитарной системы – предшественников плазматических клеток. Эти клетки синтезируют патологические белки – парапротеины. К этой группе лейкозов относят: миеломную болезнь, макроглобулинемию Вальденстрема, болезнь тяжелых цепей Франклина.

Миеломная болезнь (плазмоцитомы, болезнь Рустицкого-Калера) характеризуется разрастанием опухолевых клеток лимфоплазматического ряда – миеломных клеток в костном мозге с разрушением костей. В периферической крови накапливается патологический белок – парапротеин, который через почки выделяется с мочой - белок Бенс-Джонса.

За характером миеломного инфильтрата в костном мозге и костях различают

- диффузную,
- диффузно узловую,
- множественную формы болезни.

Чаще повреждаются плоские кости (череп, ребра), позвонки, реже трубчатые с развитием деструкции костной ткани. В костях развивается остеолитический и остеопороз. Миеломная инфильтрация наблюдается также во внутренних органах: селезенка, печень, почки, легкие, лимфатические узлы. Осложнение: парапротеинемический нефроз, миеломные сморщенные почки, амилоидоз почек, воспалительные изменения (пневмония, пиелонефрит).

Другие формы парапротеинемических лейкозов редко сопровождаются поражением костей.

Опухолевые заболевания лимфатических узлов или лимфомы.

К опухолевым заболеваниям лимфатических узлов относят лимфосаркому,

грибовидный микоз,

болезнь Сезари,

ретикулосаркому,

лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина).

Различают ходжкинские и неходжкинские лимфомы. Они могут быть В- и Т-клеточными. Лимфомы или лимфоцитомы – внекостномозговые опухоли, которые состоят из зрелых лимфоцитов или лимфоцитов и о лимфоцитов, возникают в лимфатических узлах или лимфоидной ткани других органов и характеризуются локальным ростом и доброкачественным течением.

Первыми признаками лимфом является увеличение периферических лимфатических узлов, они становятся плотными, подвижными, не болезненными. Позже появляются признаки интоксикации, общая слабость, исхудание, ночная потливость, которая является признаками опухолевого процесса. Трансформация в лимфосаркому происходит редко и через длительный срок болезни.

*Лимфосаркома* – злокачественная лимфома медиастинальных, внебрюшных, подмышечных лимфатических узлов паховых, лимфатической ткани желудочно-кишечного тракта. Узлы увеличиваются с участками некрозов, кровоизлияния. Генерализация процесса проходит лимфогенный и гематогенный. К лимфосаркомам относят африканскую лимфому или опухоль Беркитта – эндемическое заболевание у африканских детей, когда повреждаются кости лицевого черепа. Причина – герпесоподобный вирус.

*Грибовидный микоз* – доброкачественная Т-клеточная лимфома кожи.

Болезнь Ходжкина (лимфогранулематоз) - хроническая рецидивирующая лимфома с поражением шейных, медиастинальных, внебрюшных, подмышечных, лимфатических узлов паховых. Различают изолированную (локальную) и распространенную (генерализованную) формы. Часто поражается селезенка (очаги некроза бело желтого цвета, склероза, лимфоцитарной инфильтрации), поэтому она приобретает пестрый или порфирный вид. В лимфатических узлах оказывается пролиферация лимфоцитов, гистиоцитов, ретикулярных клеток, эозинофилов, плазматических клеток, нейтрофильных лейкоцитов, очаги некроза и склероза, атипичные одноядерные малые и большие клетки Ходжкина, многоядерные гигантские клетки Рид-Березовского-Штернберга.

Различают четыре клиничко-морфологических формы болезни:

1) вариант с преобладанием лимфоидной ткани (лимфогистиоцитарный), ее локализована форма,

2) нодулярный (узелковый) склероз – встречается при доброкачественном течении болезни,

3) смешанно-клеточный вариант – возникает при распространении болезни,

4) вариант с угнетением лимфоидной ткани – характерный для генерализованной формы и имеет злокачественное течение, потому еще называется саркомой Ходжкина.