

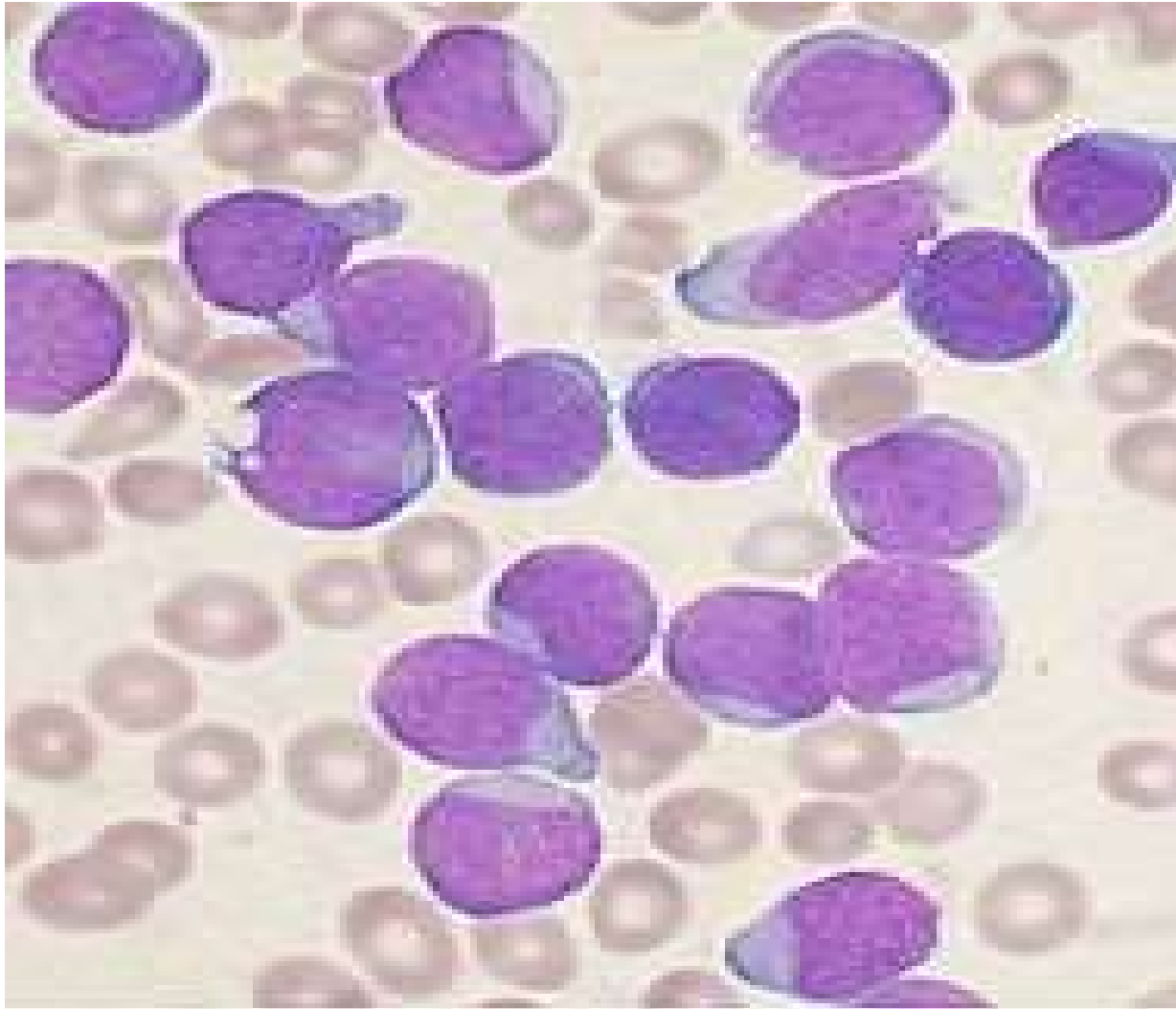
ლეიკემია

სახელმწიფო სამედიცინო უნივერსიტეტი
ნინო შარაშენიძე



მწვავე ლეიკემია ეს არის სისხლის
სისტემური დაავადებების
ჰეტეროგენული ჯგუფი, რომელსაც
ახასიათებს ძვლის ტვინის
პირველადი დაზიანება, ქსოვილებისა
ორგანოების სისტემური
ინფილტაცია.

მორფოლოგიურ სიმსივნურ
სუბსტრატს წარმოადგენს
ბლასტური უჯრედი



მწვავე ლეიკემია კლონური
დაავადებაა, რომელიც ვითარდება
სისხლმბადი უჯრედების მუტაციის
შედეგად.

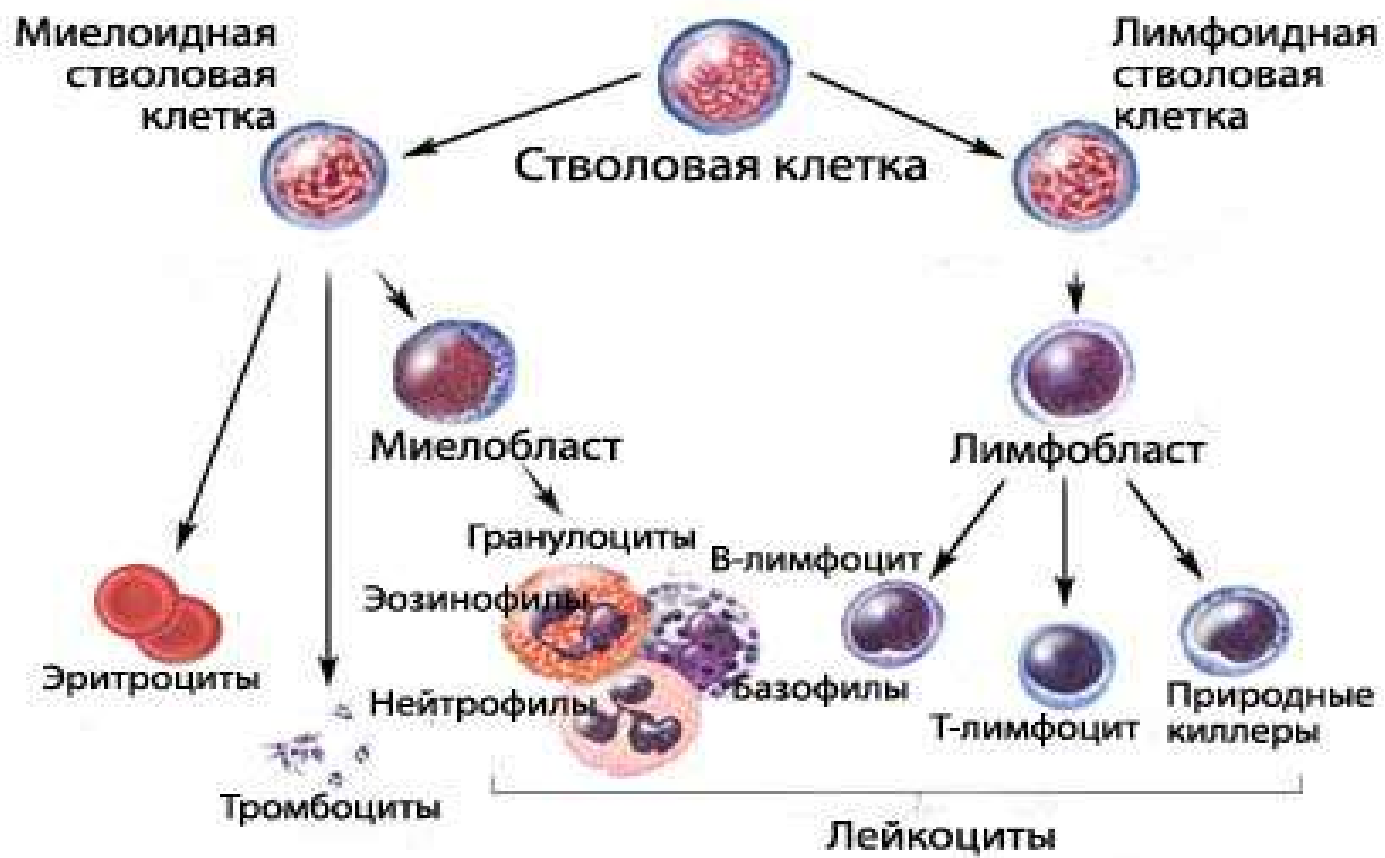
იმისდა მიხედვით თუ
სისხლწარმოქმნის რა ეტაპზე მოხდა
სიმსივნური გადაგვარება, საფუძველი
ეყრება სხვადასხვა სახის ლეიკემიას.



მას შემდეგ რაც მოხდება მუტაცია
ირღვევა კონტროლი უჯრედულ
ციკლზე. ხდება ცვლილება
სისხლწარმოქმნაში მონაწილე
მნიშვნელოვანი ცილების სინთეზში.

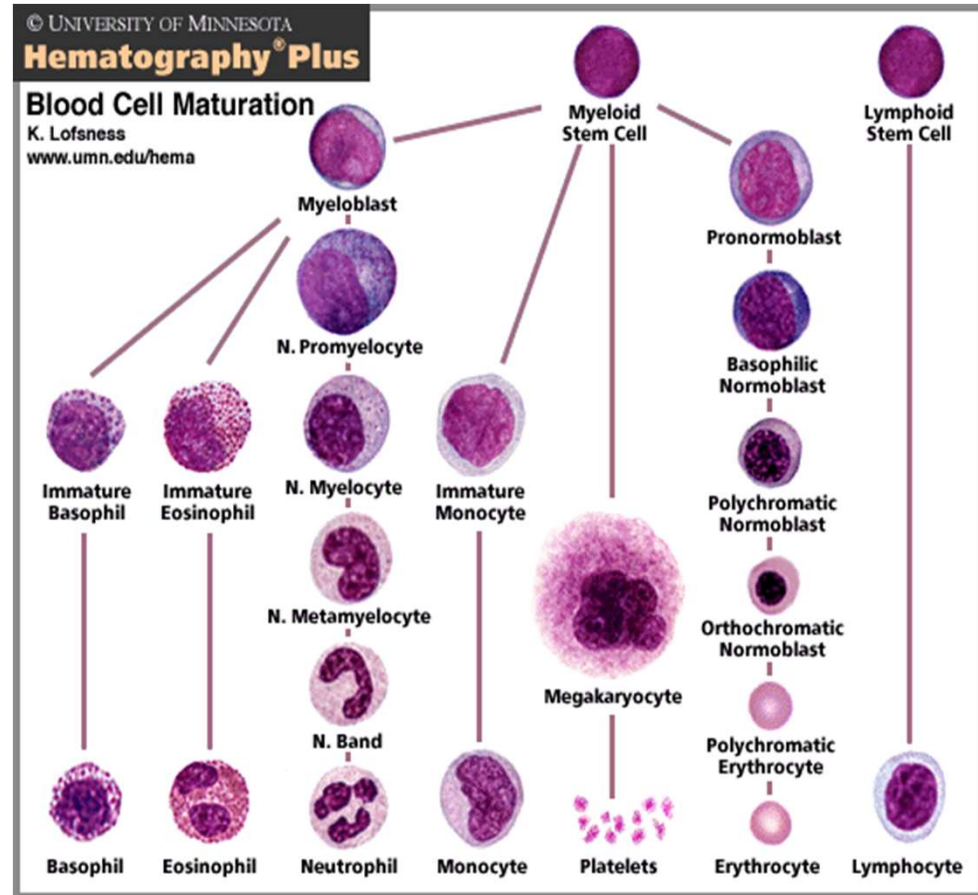
შედეგად იწყება უკონტროლო
პროლიფერაცია და ირღვევა ღეროვანი
უჯრედის დიფერენცირება.





მიელოიდური

- 0 არადიფერენცირებული
- 1 მიელოიდური უმწიფარი
- 2 მიელოიდური მწიფე
- 3 პრომიელოციტური
- 4 მიელომონობლასტური
- 5 მონობლასტური
- 6 ერითროკარიოციტული
- 7 მეგაკარიოციტული



pre-B და pre-T
მწიფე B და T

მწვავე ლიმფობლასტური ლეიკემიის კლასიფიკაცია FAB

- L1 - მწვავე ლიმფობლასტური ლეიკემია მცირე ბლასტებით (უფრო ხშირად ბავშვები).
- L2 - მწვავე ლიმფობლასტური ლეიკემია დიდი ბლასტებით (უფრო ხშირად მოზრდილებში).
- L3 - მწვავე ლიმფობლასტური ლეიკემია ბურკიტის ტიპის ბლასტური უჯრედებით.
- .



მიელოიდური რიგის ქრონიკული ლეიკემიები

ქრონიკული მიელოიდური ლეიკემია
ესენციური თრომბოციტემია
იდოპათიური მიელოფიბროზი
ჭეშმარიტი პოლიციტემია
ქრონიკული ეოზინოფილური ლეიკემია
ქრონიკული მონოციტური ლეიკემია

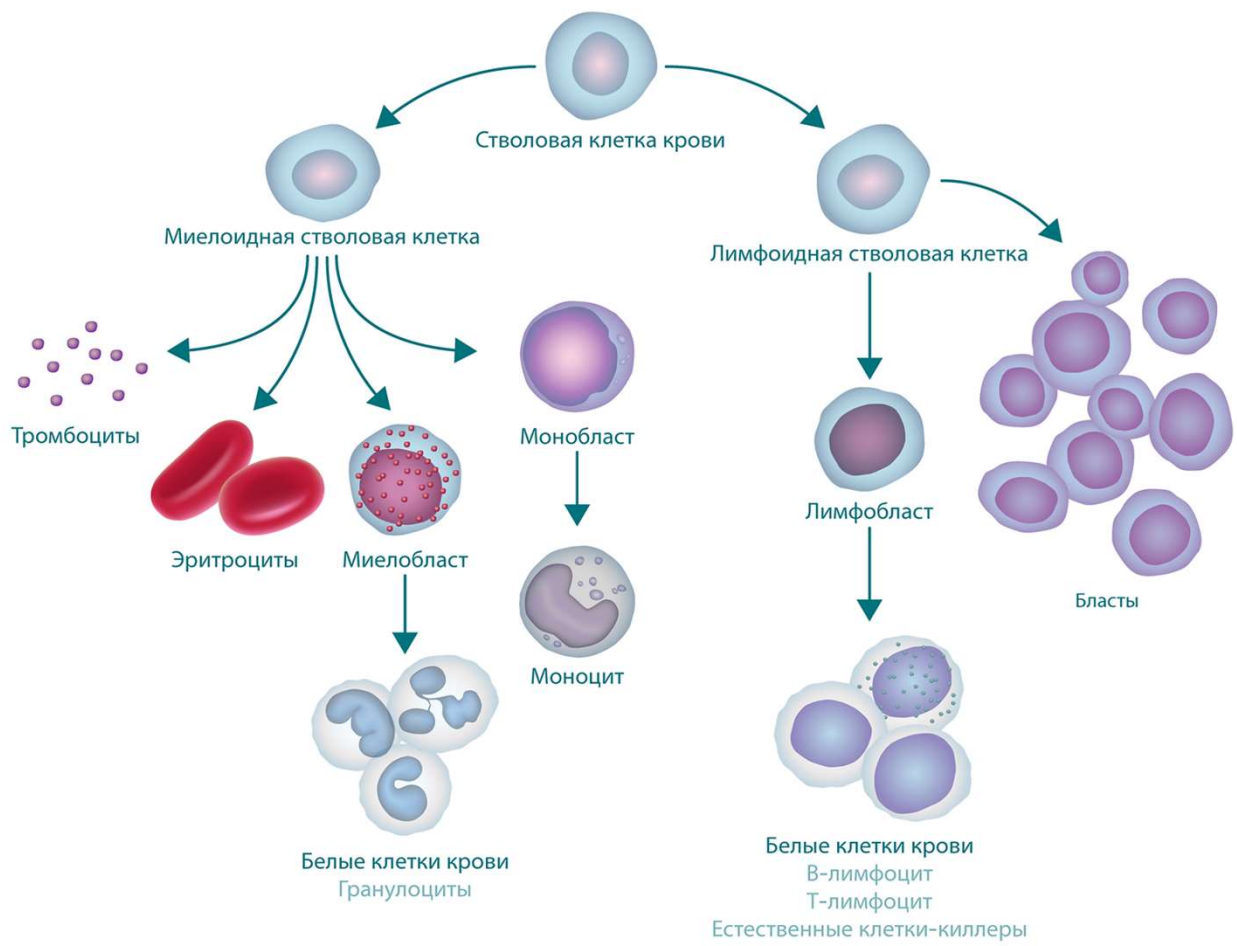
მიელოდისპლაზიური სინდრომი



ლიმფოიდური რიგის ლეიკემიები

- ქრონიკული ლიმფოციტური ლეიკემია
- პარაპროტეინემიით მიმდინარე ლეიკემიები
მიელომური დაავადება
ვალდენსტრემის მაკროგლობულინემია
მძიმე ჯაჭვების დაავადება (ფრანკლინი)
კანის ლიმფომატოზი -სეზარის დაავადება



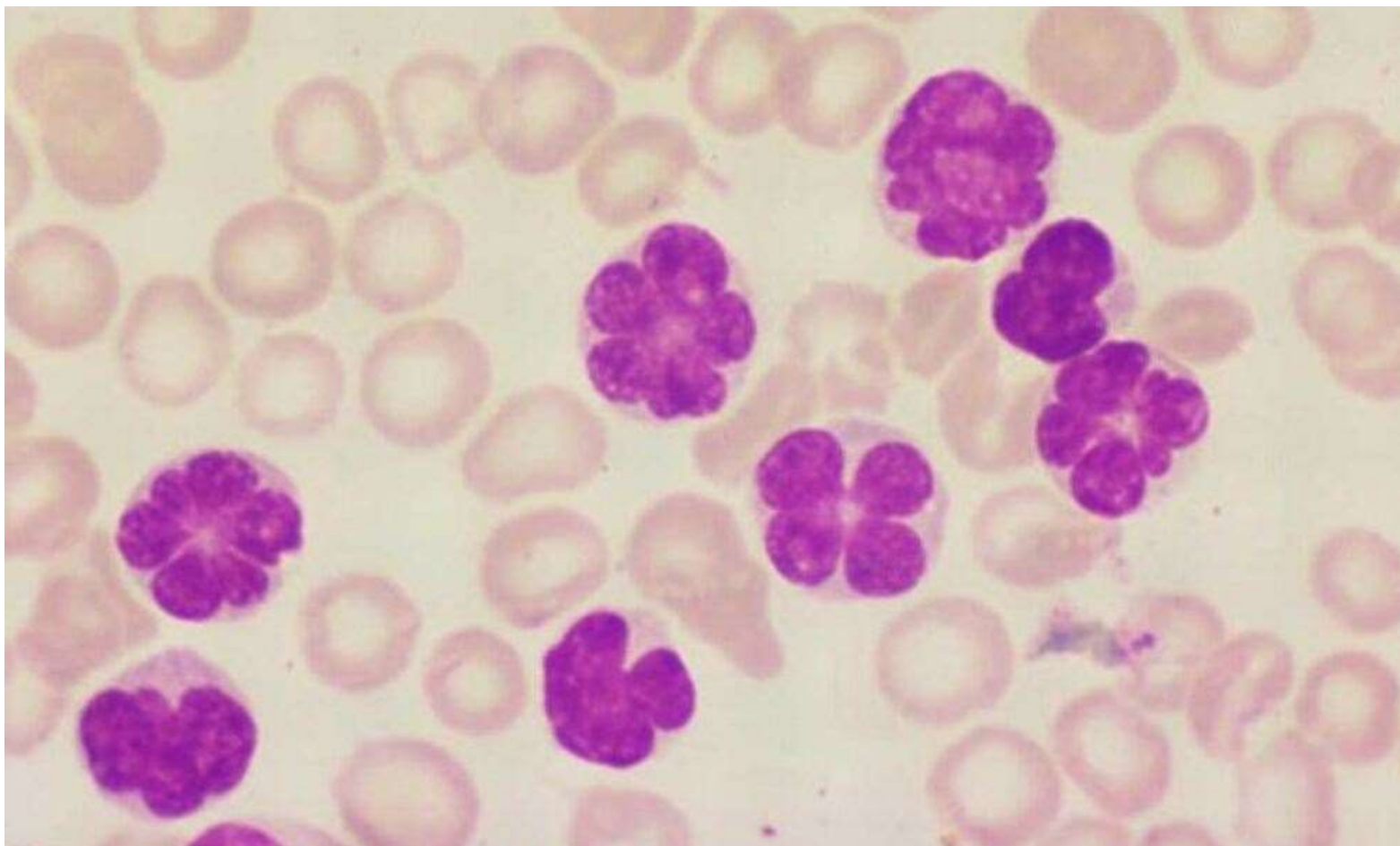


გამომწვევი მიზეზები

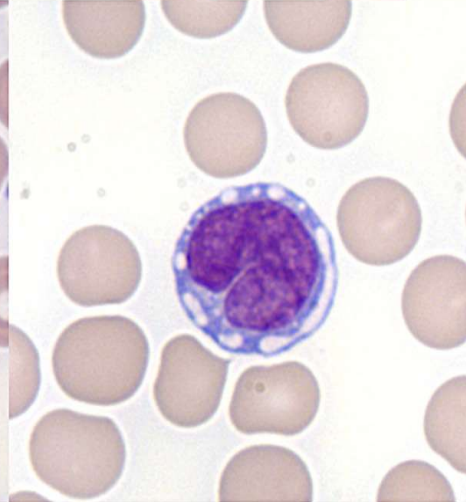
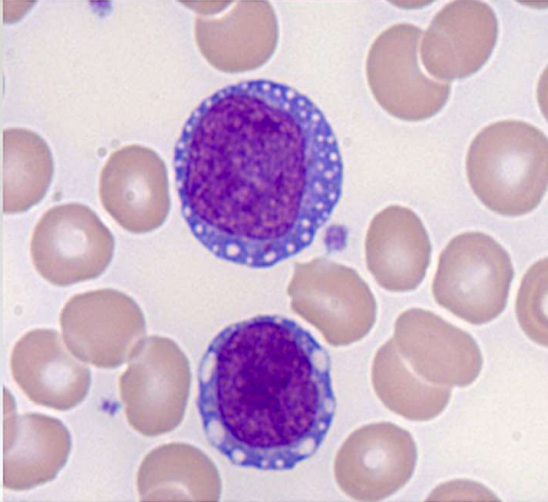
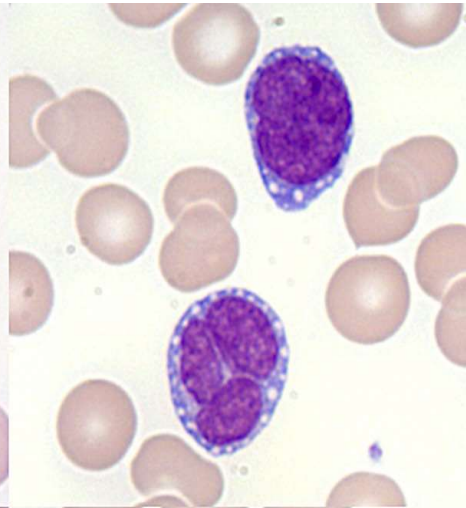
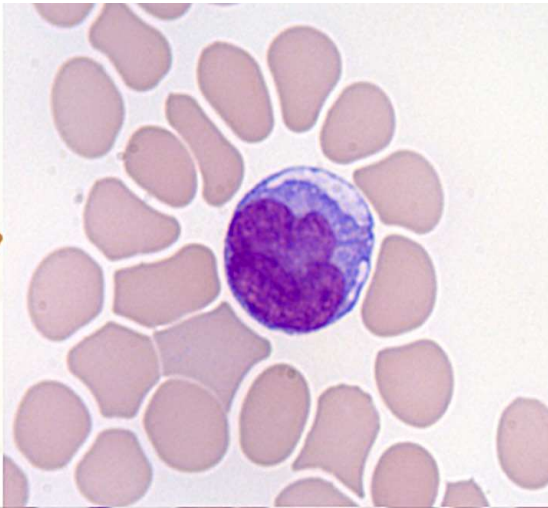
- დაუნის დაავადება (ცვლილება 21-ე ქრომოსომაში)
- თანდაყოლილი აგრანულოციტოზი (კოსტმანის დაავადება)
- სინდრომები
 - ელის-ვან კრეველდის სინდრომი (ქონდროექტოდერმული დისპლაზია)
 - ბლუმის სინდრომი (თანდაყოლილი ტელეანგიექტაზიური ერითემა)
 - ვისკოტ- ოლდრიჩის სინდრომი (ჰიპოგამაგლობულინემია) ცელიაკია
- ფანკონის ანემია
- რეკლინგაუზერის ნეიროფიბრომატოზი
- ვირუსები
 - განსაკუთრებით ადამიანის T-უჯრედოვანი ლიმფოტროპული ვირუსი ტიპი 1 HTLV-1
 - ებშტეინ ბარის ვირუსი
 - ადამიანის იმუნოდეფიციტის ვირუსი
- მაიონიზირებელი რადიაცია მაგნიტური ტალღები
- ბენზოლის ჯგუფის პრეპარატები, ნიკოტინი
- სხვადასხვა სოლიდური სიმსივნეების გამო ჩატარებული ქიმიო და სხივური თერაპია



ადამიანის თ-უჯრედოვანი ლიმფოციტოპული ვირუსი ტიპი
1
თ V-1



HTLV-1



ელის-ვან კრეველდის სინდრომი



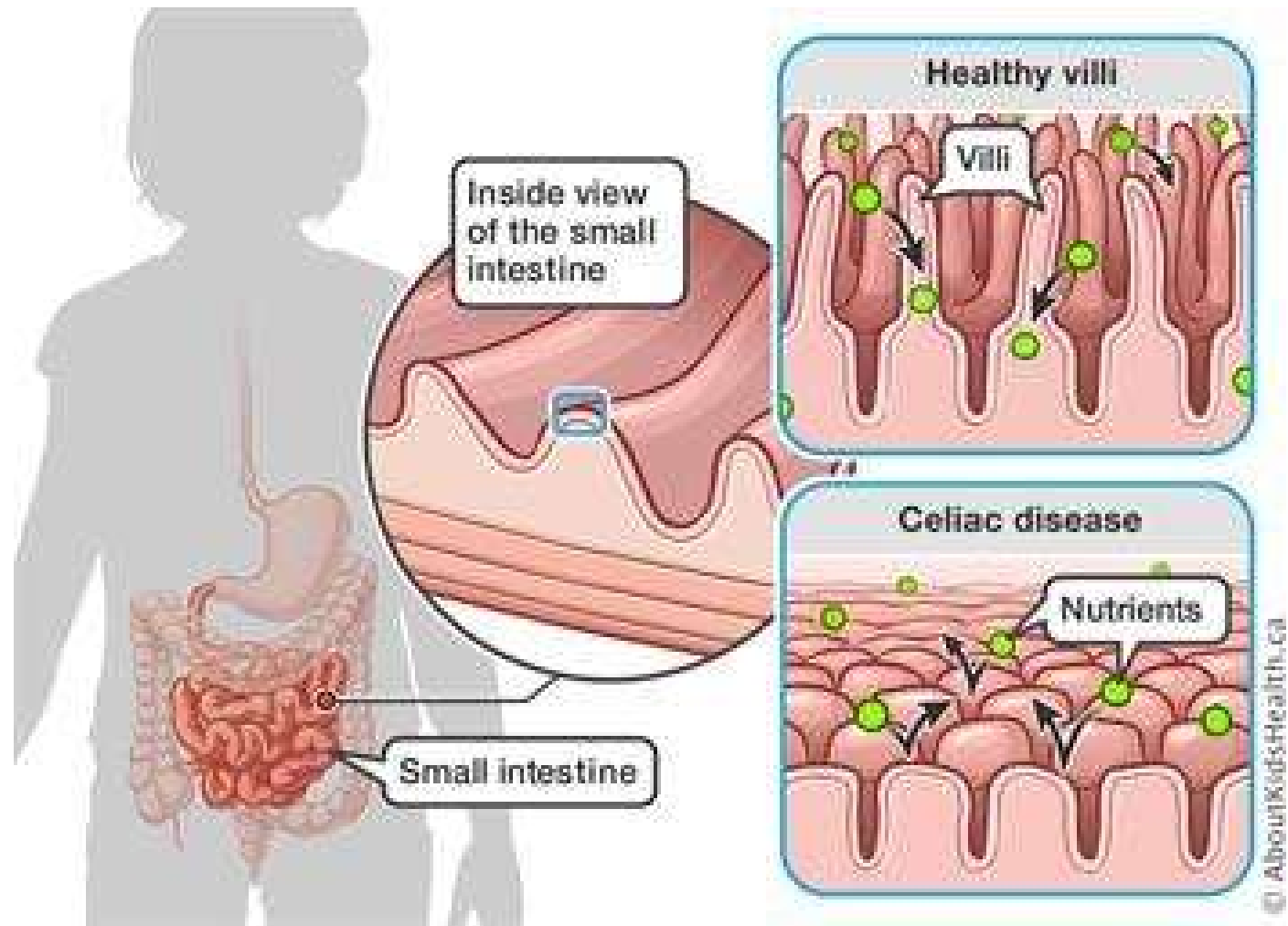
Polydaktylie, nadpočetný prst, mnohoprstost



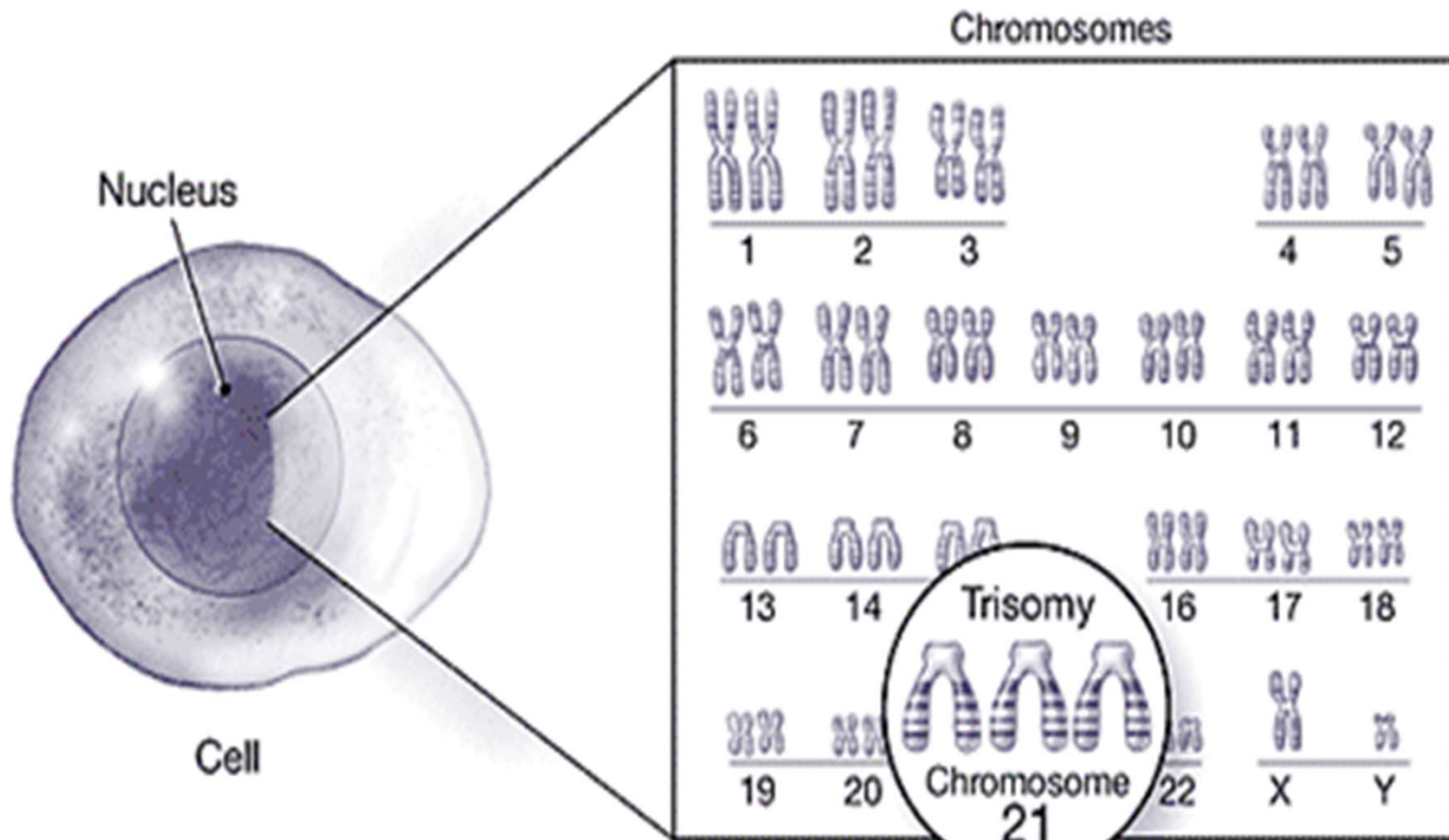
რეკლინგაუზერის ნეიროფიბრომატოზი



ცელიაკია



დაუნის სინდრომი

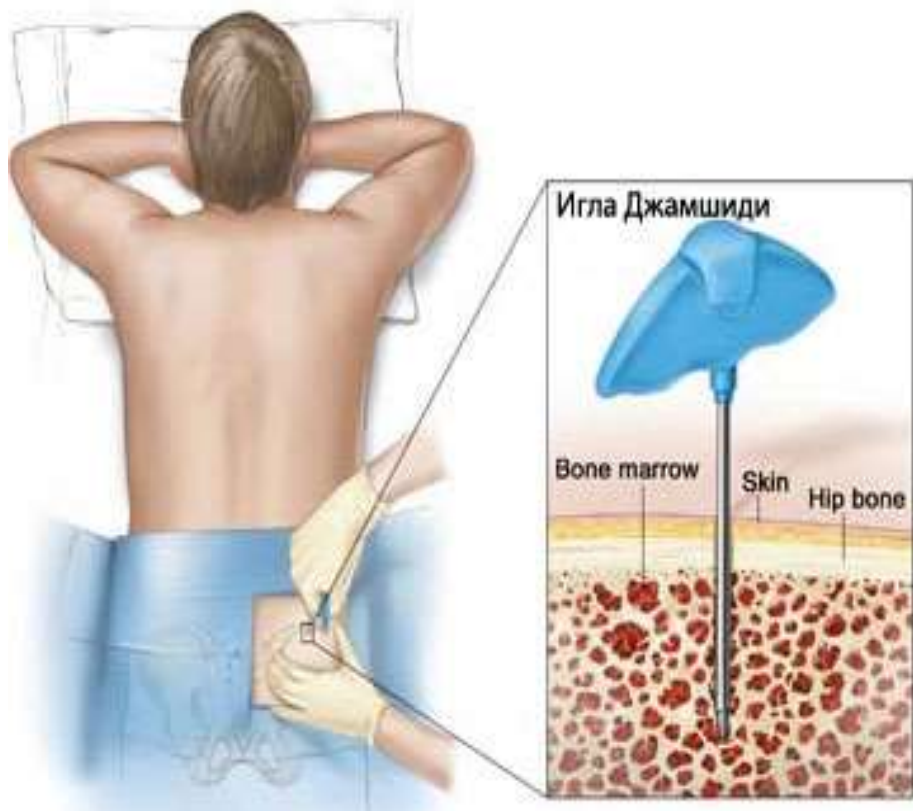


C. Lyons

დიაგნოსტიკა

- პერიფერიული სისხლის და ძვლის ტვინის ასპირაციული ბიოპტატის ციტოლოგიური გამოკვლევა
- ძვლის ტვინის ასპირატის ციტოლოგიური, ციტოგენეტიკური გამოკვლევა.
იმუნოფენოტიპირება
- ზოგადი თერაპიული სტატუსი..
რადიოლოგია
ლაბორატორია
ვირუსოლოგია





ლიმფობლასტური	მარკერები	შემთხვევათა სიხშირე	პროგნოზი	ციტოგენეტიკა
ადრეული pre-B	CD 10- CD19+	5-10	ცუდი **	T (4;11)
pre-B	CD 10+ CD19+	40-45	საშუალო	T (9;22)
ადრეული pre-T	CD7+ cCD3+ CD2-	20	ცუდი***	14q11
pre-T	CD7+ CD3+ CD2- CD1a-	4-5	ცუდი	14q11 7q34
გარდამავალი	CD7+ cCD3- CD2+ CD1a+ CD4+ _{ა6} CD8+	5-6	კარგი	
მწიფე	CD10a+ CD19+ Cig- slg+	20	ცუდი	T(8;14), t (8;22), t(2;8)
მწიფე	CD1a+ CD7+ sCD3+ TDT+/_ _{ა6} CD8+	20	ცუდი	7q34

კლინიკური გამოვლინება

- ზოგადი საერთო სისუსტე
- შეუპოვარი ცხელება, რომელიც არაა განპირობებული ინფექციით
- ოსაღვია და ათარაღვია
- ორგანომეგალია
- ლიმფური კვანძების ჰიპერპლაზია
- ჰემორაგიული დიათეზი
- წონაში კლება, უმადობა, პირღებინება
- ნევროლოგიური სიმპტომატიკა და სხვა



ლიმფოიდური ლეიკემია პროგნოზული ფაქტორები

- ლეიკოციტების რაოდენობა
- ასაკი
 - 1-5 წლამდე გადარჩენადობა 83-97%
 - 6-9 წელი 62-84%
 - 10-15 წელი 49-66%
 - 15-35 წელი 43%
 - 35-55 წელი 28%
 - 55 და ზემოთ 11%
- პასუხი თერაპიაზე
- T უჯრედული (ბავშვებში ცუდი მოზრდილებში კეთილსაიმედო)
- პრე B და მწიფე B უჯრედული (ბერკიტის მსგავსი ლიმფომა-ლეიკემია) არაკეთილსაიმედო
- ქრომოსომული მუტაციები და ციტოგენეტიკური მარკერები



საჭიროა დიფერენცირება

- ლეიკემიზირებული ლიმფომა რომლის მორფოლოტრაქტს წარმოადგენს B ან T ლიმფოციტები.
- ნეირობლასტომა მეტასტაზით ძვის ტვინში
- ფილტვის წვრილუჯრედული კიბო მეტასტაზით ძვის ტვინში
- ინფექციური მონონუკლეოზი
- ლიმფობლასტური ლიმფოსარკომა
- მიელოდისპლაზიური სინდრომი(MDS)
- პირველადი მიელოფიბროზი
- აპლაზიური ანემია



გენეტიკური ცვლილებები იყოფა 9 ფუნქციურ კლასად:

- 1. ინტრაუჯრედული სიგნალის გადამცემი გენების გამააქტიურებელი მუტაციები: **FLT3, KIT, KRAS, NRAS** და სხვა.
- 2. მიელოიდური უჯრედების ტრანსკრიბციის ფაქტორების მუტაციები: **RUNX1, CEBPA** და სხვა
- 3. ტრანსკრიბციის ფაქტორების გენების შერწყმა: **PML-RARA, MYH11-CBFB** და სხვა
- 4. ქრომატინის მოდიფიკატორების მუტაციები: **ASXL1, MLL-PTD** და სხვა
- 5. მუტაციები Kohesin-ის კომპლექსში: **SMC1S** და სხვა
- 6. სპლაისომური მუტაციები
- 7. სიმსივნის სუპრესორი გენების მუტაციები: **TP53, WT1** და სხვა
- 8. **NPM1**-ის მუტაციები
- 9. დნმ-ის მეთილაციაში მონაწილე გენების მუტაციები: **TET1, TET2, IDH1, IDH2, DNMT3B, DNMT1, DNMT3A**



გართულებები

- ინფექციური დაავადებები
- მიკოზური ინფექციები
- ჰერპესი
- ფულმინანტური ჰეპატიტი
- თირკმლის მწვავე უკმარისობა
- ჰემორაგიული დიათეზი
- ორგანოპათია
- ნეკროზი
- ენტერიტი
- კანის საფარველის დაზიანება
- პირის ღრუს და ცხვირ ხახის დაზიანება
- შაქრიანი დიაბეტი
- ჰემოლიზი
- ციტოპენია
- სეფსისი
- პოლიორგანული უკმერისობა.....



დაავადების მიმდინარეობა

- მწვავე
- რემისია
- რეციდივი

მკურნალობის პრინციპები

- რემისიის ინდუქცია
- ნეიროლეიკემიის პროფილაქტიკა
- კონსოლიდაცია
- რეციდივის საწინააღმდეგო თერაპია
- ალოგენური ღეროვანი უჯრედების ტრანსპლანტაცია



ქრონიკული ლიმფოციტური ლეიკემია

- პალპაციით უმტკივნეულო ლიმფური კვანძები
- ლიმფური კვანძების ჰიპერპლაზია ყველა სათანადო ფოსოში
- ძლიერი საერთო სისუსტე
- ტკიბილის და სიმძიმის შეგრძნება მარცხენა ფერდქვეშა მიდამოში
- წონაში უმიზეზო კლება
- ხშირი ინფექციური გართულებები
- ლეიკოციტოზი, ლიმფოციტოზი, ნეიტროპენია
- ანემია და თრომბოციტოპენია



ქრონიკული ლიმფოციტური ლეიკემია
არის სისხლის ავთვისებიანი
დაავადება, რომელსაც თან ახლავს
მომწიფებული, მაგრამ დეფექტური B
ტიპის ლიმფოციტების
გადაჭარბებული წარმოება და მათი
დაგროვება ელენთაში, ღვიძლში და
ლიმფურ კვანძებში.



სტადირება

0- მხოლოდ ზომიერი ლიმფოციტოზი

I - ლიმფოციტოზი + პერიფერიული ლიმფური
კვანძების ჰიპერპლაზია

II- ლიმფოციტოზი + სპლენომეგალია

III- ლიმფოციტოზი + ანემია

IV ლიმფოციტოზი + თრომბოციტოზი



- ქრონიკული ლიმფოციტური ლეიკემიის დიაგნოზი ეფუძნება სისხლის ანალიზის შედეგებს, რომელიც ავლენს ლიმფოციტების რაოდენობრივი მომატება, ძირითადად ატიპიური ფორმების დაგროვების გამო.
- დამატებით ტარდება ციტოგენეტიკური გამოკვლევები, ძვლის ტვინის პუნქცია და მიღებული მასალის იმუნოფენოტიპირება.
- ლიმფური კვანძების და შინაგანი ორგანოების გამოკვლევა ულტრაბგერითი, CT, MRI და სხვა გამოსახულების მეთოდებით (არა პოზიტრონულ ემირსული ტომოგრაფია).
- გულის ექოსკოპია, გამოკვლევა ვირუსებზე, ჰორმონებზე, პარაზიტებზე.....
- და ასე შემდეგ



მკურნალობის პრონციპები

1. მოცდის თერაპია
2. ანტივირუსული, კომპონენტური, ანტიბაქტერიული და სიმპტომური თერაპია
3. იმუნოთერაპია
4. ტარგეტული თერაპია
5. პროგრამული ქიმიოთერაპია
6. პროგრამული ქიმიოთერაპია
7. მაღალდოზირებული ქიმიოთერაპია

ალოგენური ღეროვანი უჯრედების
ტრანსპლანტაცია

