

UŞAQLARDA ANEMİYALAR LEYKOZ

T.e.n. Əhmədov G.Ə.

II Uşaq xəstəlikləri kafedrası

➤ **Anemiyaların təsnifatı:**

Patogenetik baş vermə mexanizminə görə:

- ⇒ **posthemorragik anemiyalar**
- ⇒ **eritropoezin çatışmazlığı nəticəsində anemiyalar**
- ⇒ **hemolitik anemiyalar**
- ⇒ **qarışıq mənşəli anemiyalar**

➤ **Anemiya hesab olunur:**

- ⊕ **Erkən və məktəbəgədər yaşlı uşaqlarda $Hb < 11,0$ qr/l**
- ⊕ **Məktəb yaşlı uşaqlarda $Hb < 12,0$ qr/l**
- ⊕ **Eritrosit $< 4 \times 10/l$, Ht $< 35\%$**

➤ **Ağırliq dərəcəsinə görə:**

✧ **Yüngül – Hb – 9,0 qr/l, Er – 3×10^{12} /l gədər**

✧ **Orta ağır – Hb – 8,9-7,0 qr/l, Er – $2,5 \times 10^{12}$ /l gədər**

✧ **Ağır – Hb < 7,0 qr/l, Er < $2,5 \times 10^{12}$ /l**

MCV, MCH ölçüsünə görə

Megaloblast anemiyalar:

- *fol turşusu defisitli

- * vit. B₁₂ defisitli

- *orot asiduriyası

Mikrositar anemiyalar

- * Fe defisitli

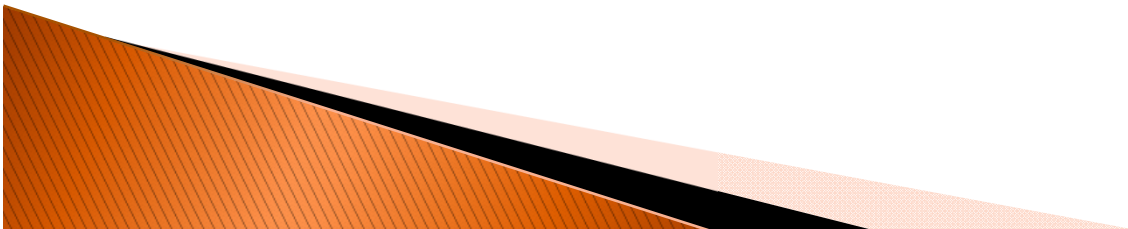
- *Cu defisitli

- *qurğuşunla zəhərlənmə

- *talasemiya sindromu

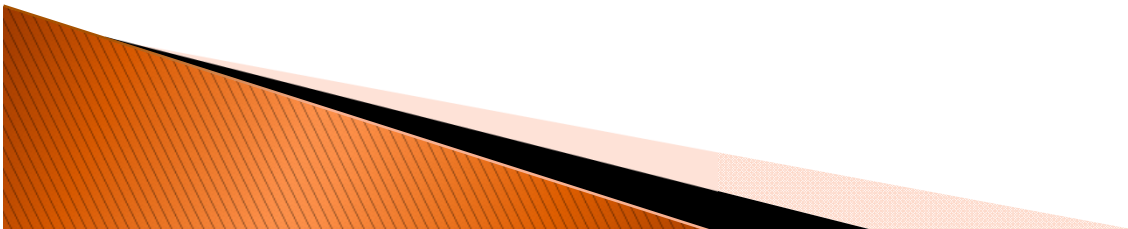
HEMORRAGİK DİATEZLƏR

- ▶ *Hemorrargik diatezlər* – hemostazın müxtəlif həlqələrinin pozulması ilə xarakterizə olunan xəstəliklər kompleksidir.



- ▶ *Hemostaz* – orqanizmin funksional sistemi olub, laxtalanma və əks laxtalanma funksiyalarını özündə cəmləyir. Beləki, bu funksiyalar nəticəsində qanın damar daxilində maye halında qalması təmin edilir və damarlar zədələndikdə qanın (qanın laxtalanması nəticəsində) itirilməsinin qarşısı alınır. Hemostazda iştirak edən amillər aşağıdakılardır:
- ▶ Damarların iştirakı ilə gedən amil – zədələnmiş toxuma nahiyyəsinə bioloji aktiv maddələr (serotonin, noradrenalin) təsiri nəticəsində damarlar daralır.
- ▶ Trombositlərin prosesə cəlb olunması- zədələnən nahiyyəyə trombositlərin adgeziyası (çökməsi) və aqreqasiyası (bir-birinə yapışması) olur ki, bu da tıxac əmələ gətirir.

- ▶ Plazma amilinin prosesə qoşulması-13 laxtalanma amili iştirak edir.Bu özündə 3 mərhələdə gedir.
- I mərhələ - tromboblastın əmələ gəlməsi. V; VIII; IX; X; XI amillərin iştirakı ilə gedir.
- II mərhələ - protrombindən trombinin əmələ gəlməsi.Ca ionları iştirakı ilə gedir.
- III mərhələ - fibrinogenin fibrinə çevrilməsi – XII amilin iştirakı ilə gedir.



Hemorargik diatezlər klinik olaraq hemorargik sindrom kimi özünü göstərir. Bu da özü 3 əsas qrupa bölünür.

- **Vazopatiya** - damar çatışmazlığı ilə özünü göstərir (hemorargik vaskulit)
- **Koaqulopatiyalar** - qanın laxtalanma sistemində olan çatışmazlıq (Hemofiliya, Villenbrand xəstəlikləri)
- **Trombositopatitalar və trombositopeniyalar** - trombositlərin aqreqasiya və adgeziyasının, onların kəmiyyət və keyfiyyət çatışmazlığının nəticəsi kimi rast gəlinir (Berlqof xəstəliyi və s.).

TALASEMİYA

- ▶ *Talasemiya* - irsi xəstəlik olub, qlobulin zəncirinin sintezinin pozulması ilə xarakterizə olunur. Qlobulinin β – zəncirinin sintezinin pozulması β – talassemiya (heteroziqot β – talassemiyası - *kiçik talasemiya*; homoziqot β – talassemiyası - *böyük talasemiya (Kili xəstəliyi)* adlanır) , α – zəncirinin pozulması isə α – talassemiya adlanır.

Epidemiologiyası

- ▶ Statistik olaraq Azərbaycanca 2000 talassemik xəstə qeydiyyatda götürülmüşdür. 20% talassemik uşaqlar qohum nigahındandır . Azərbaycanca bir çox talassemiyanın epid mərkəzləri aşkarlanıb – Massalı, Şəki, Oğuz, Qəbələ, Qazax, Göyçay. Əcnəbi ölkələrdən talassemiyanın epid mərkəzlərini - İngiltərə, ABŞ, Kanada, Almaniya təşkil edir.

Klinika

- ▶ α – *talassemiya* - dörd genin delitasiyası nəticəsində bətdaxili olaraq dölün ölümü ilə nəticələnən talasemiyanın bir növüdür.
- ▶ heteroziqot β – talasemiyası - *kiçik talasemiya* - yorğunluğun artması, zəiflik, iş qabiliyyətinin zəifləməsi, dərinin solğunluğu, dərinin və selikli qişaların ikterik olması, 50 % hallarda hepatosplenomeqamliya qeyd olunur. Yüngül dərəcədə mikrositar, hipoxrom anemiya olur. Hemolitik krizlər xarakterik deyil.
- ▶ Laborator müayinədə hipoxrom anemiya , poykilositoz, anizositoz, kobud bazafil hüceyrələri, hədəfəbənzər eritrositlər, eritrositlərin yaşama müddətlərinin qısalması, qan zərdabında Fe səviyyəsinin normada və ya yüksək olması, retikulositlərin 2-5% , Hb A2 səviyyəsinin 3,4-7% artması qeyd olunur.

Klinika

- homoziqot β – talassemiyası - *böyük talasemiya (Kuli xəstəliyi)* - İlk aylarda özünü büruzə verir. Klinik olaraq anemiya, sarılıq, dərinin avazıması, kül rəngdə olması, fiziki inkişafdan geri qalma, sümük sistemində xüsusəndə başın sümüklərində dəyişkənliklərin olması (trapesiyayabənzər olması), spesifik üz cizgilərinin olması: çənənin uzun , gözlərin monqoloid , privikusun qeyri düzgün olması, və s. , erkən vaxtlardan hepatosplenomeqaliya, hemosiderozun olması, qaraciyərin sirrozunun və mədəaltı vəzin fibrozunun formalaşması qeyd edilir. Ürək çatışmazlığının qoşulması ölümə səbəb ola bilər.

Homoziqot β – talassemiyası.

Laborator müayinələr

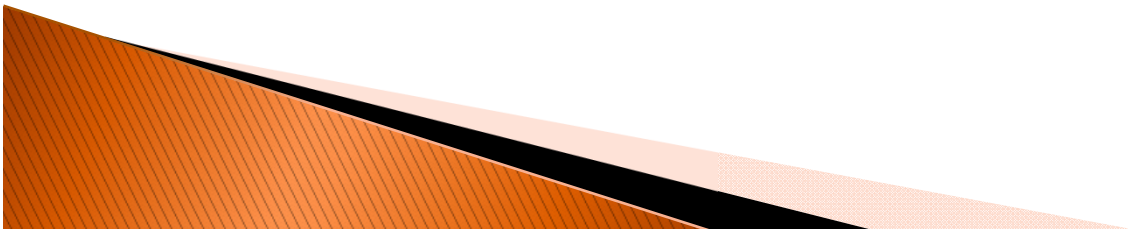
- ▶ Laborator müayinələrdə hemoqlabinin 3,0-5,0 q/l , eritrositin 2 mil. olması, qan zərdabında Fe- mun , retikulositlərin , qeyri düz bilirubinin artması, hədəfəbənzər eritrositlərin olması, anizositoz, poykilositoz və s. olur. Eritrositləroin osmotik rezistentliyi artır, yaşama müddətinin qısalır, fetal hemoqlabinin 20-90 %, Hb A2 artır. Rengendə kəllə sümüklərinin diş fırçasına oxşaması, borulu sümüklərdə kortikal qatın nazıklənməsi qeyd edilir. Hemolitik krizlər müşahidə edilir.

Müalicə

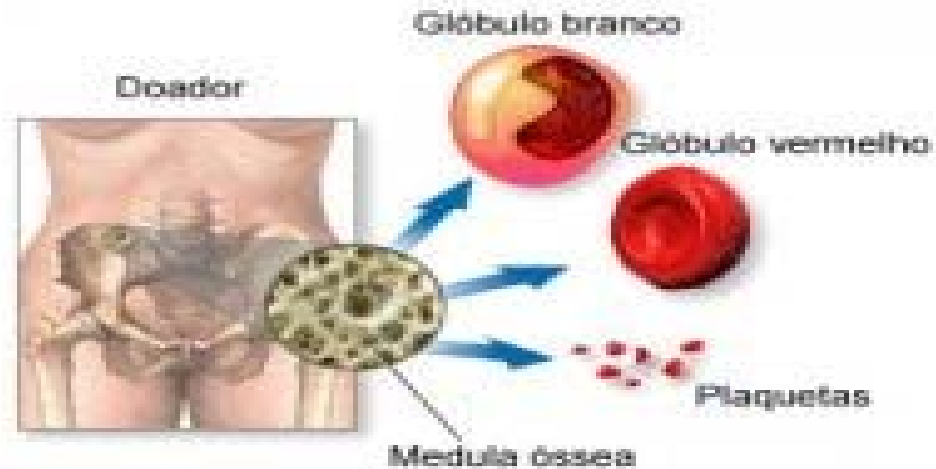
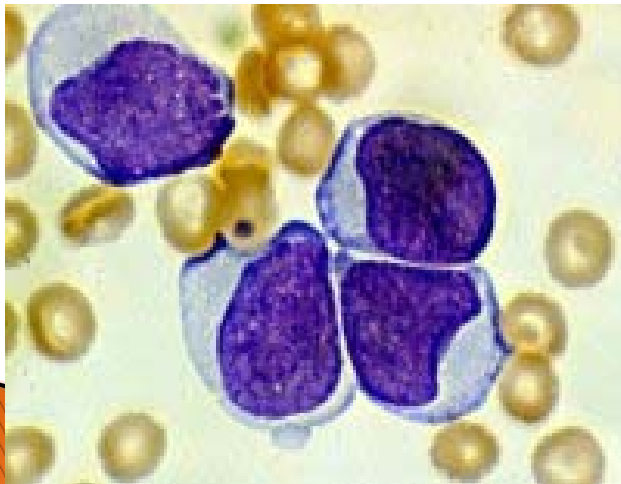
- ▶ orqanizmdə Fe –i xaric etmək üçün – **desferol** təyin edilir
- ▶ desferolun təsirini gücləndirmək üçün vitamin C verilir
- ▶ vitaminlər – eritropoezi yaxşılaşdırmaq üçün Bc, B6, B15, B12, E kompleksi təyin edilir
- ▶ böyük talasemiyalar zamanı – hemotransfuziya aparılır
- ▶ simptomatik müalicə təyin edilir
- ▶ krizlərin tez- tez baş verməsi və böyük splenomeqaliya splenoektamiyaya göstərişdir
- ▶ son illərdə sütun hüceyrələrin transplantasiyası aparılır

Proqnoz

- ▶ Böyük β – talassemiyası və α – talassemiyası zamanı proqnoz yaxşı deyil. Kiçik β – talassemiyasında proqnoz qənaətbəxşdir.



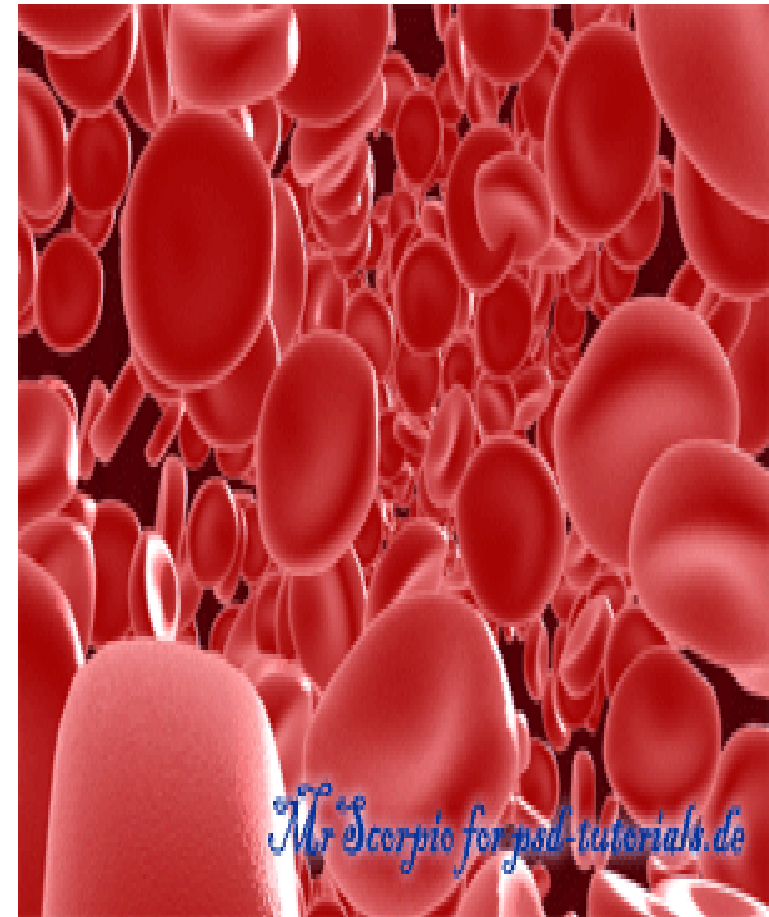
- ▶ Kəskin leykoz - ilkin olaraq sümük iliyyində lokalizə olunan qanyaranma hüceyrələrin bədxassəli xəstəliklərindən sayılır. Son onillikdə uşaqlarda leykoz xəstəliyinin inkişafı və yüksək letallığının saxlanması praktik pediatriyanın ən aktual problemlərindən sayılır. Uşaq leykozunun ilk tədqiqatçılarından biri Tur olmuşdur. Bizim alimlərdən isə Tamara xanım Dadaşova aparıcı xarici məktəblərin nailiyyətləri ilə (Bernard, Buchehal, Freireich,) paralel olaraq leykozologiyanı inkişaf etdirir.



Qanın əsas funksiyaları

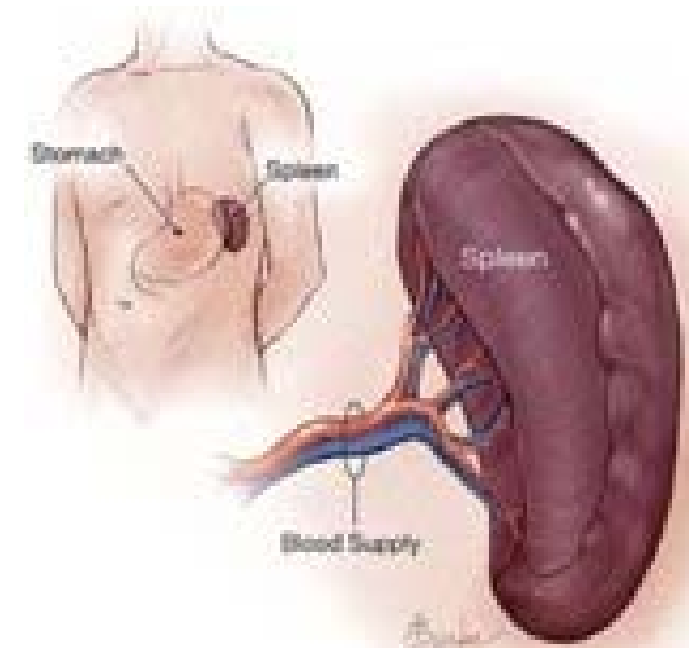
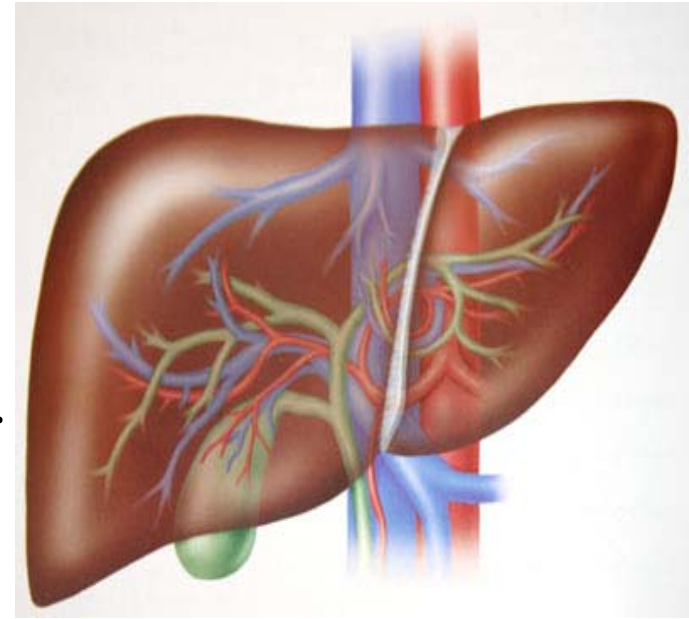
- ▶ **Nəqliyyat funksiyası**-bu funksiya sayəsində toxumalara oksigen daşınır və onlarda əmələ gələn mübadilə məhsulları (karbon qazı,sidik turşusu,amiak) orqanizimdən kənarlaşdırılır.
- ▶ **Regulyator funksiyası**-bu funksiya da nəqliyyat funksiyası ilə əlaqəlidir.Qanın tərkibində orqanizmin bir nahiyyəsindən digərinə nəql olunan hormonlar və mübadilə məhsulları müxtəlif funksiyaların və toxumadaxili mübadilənin tənzimində iştirak edirlər.

- ▶ **Mühafizə funksiyası**- qan orqanizmə daxil olmuş yad cisimlərin zərərsizləşdirilməsində və orqanizmin infeksiya amillərdən mühafizə olunmasında fəal iştirak edir.
- ▶ **Laxtalanma və əks laxtalanma funksiyaları** – bu funksiyalar nəticəsində qanın damar daxilində maye halında qalması təmin edilir və damarlar zədələndikdə qanın itirilməsinin qarşısı alınır.

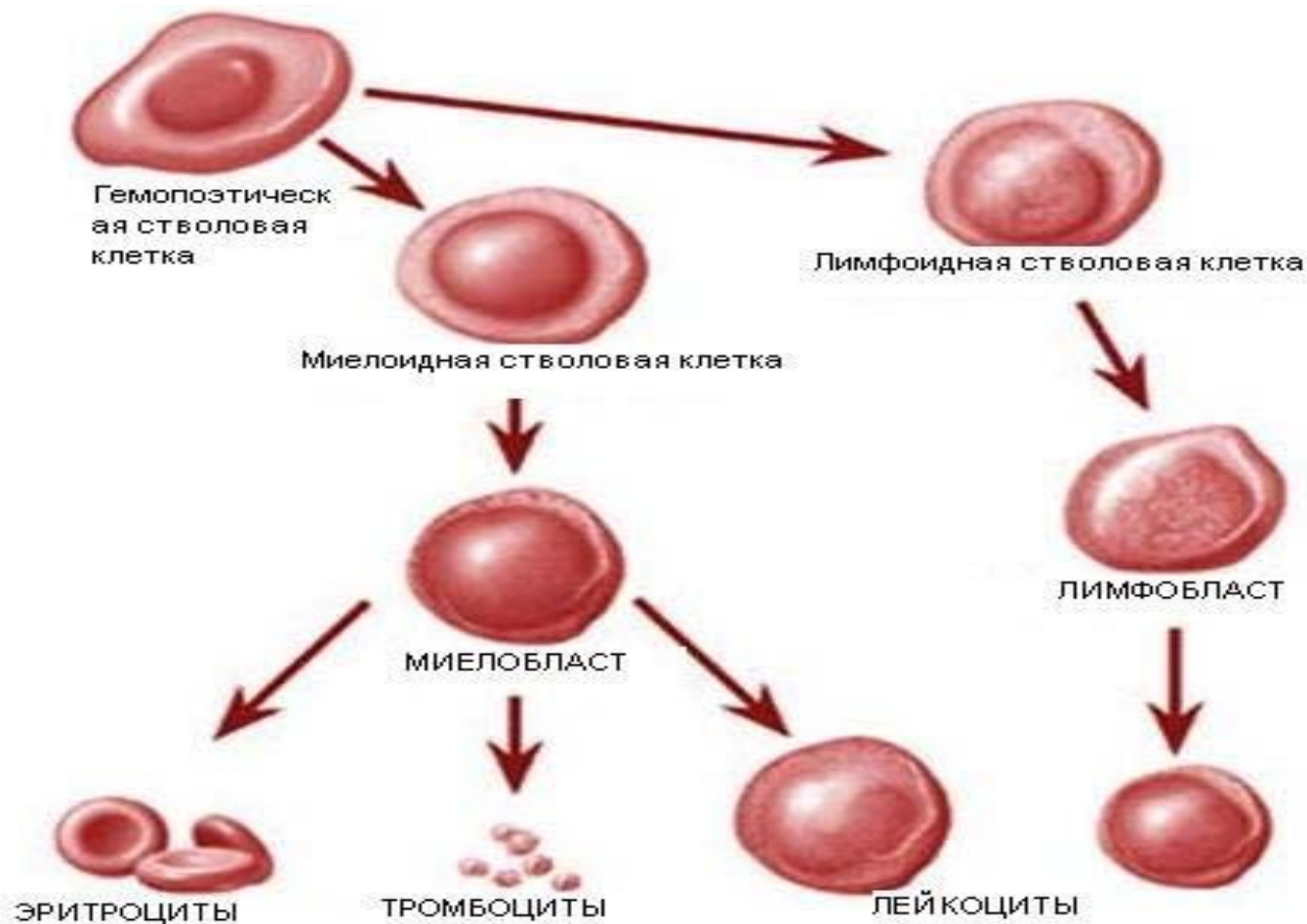


Qanın fiziologiyası

- ▶ Orqanizmin depolarında (dalaqda, qaraciyərdə, dərialtı damar kəlfində) olan qan nisbətən zəif sürətdə dövr edir.
- ▶ Qanın ümumi həcmnin müəyyən hissəsini formalı elementlər təşkil edir. Onların həcmnin faizlə miqdarını ifadə edən kəmiyyət hematikrid ədədi adlanır. Sağlam şəxslərdə bu göstərici qadınlarda 36%-42%, kişilərdə 40-48% -ə qədər ola bilər.



- Leykosit orqanizmi yad maddələrdən qoruyur. Leykositlərin granulositlər, aqronulosirlər formada rast gəlinir. Leykositlərin 50-75% -ni neytrofillər, 1% -ni bazofillər, 2-10% monositlər , 20-40% limfasitlərdən təşkil olunud.



EİOLOGİYASI

- ▶ **İon radiasiyası**
- ▶ **Virus nəzəriyyəsi** - Bu nəzəriyyəyə görə bəzi fəqərələrin hüceyrələrində genetik oppogen viruslar var. Ancaq bu viruslar makroorqanizm reseptorları tərəfindən tormozlanır və qeyri-aktiv formada olur.
- ▶ **İrsi faktor**- Bu qısaldılmış 12 –ci cüt **Filadelfi xromosomlarına** aiddir. Bir sıra tədqiqatlar belə hesab edir ki, xromosom yığımının dəyişməsi leykozun yaranmasının səbəbinə yox, onun nəticəsi kimi qiymətləndirilir.

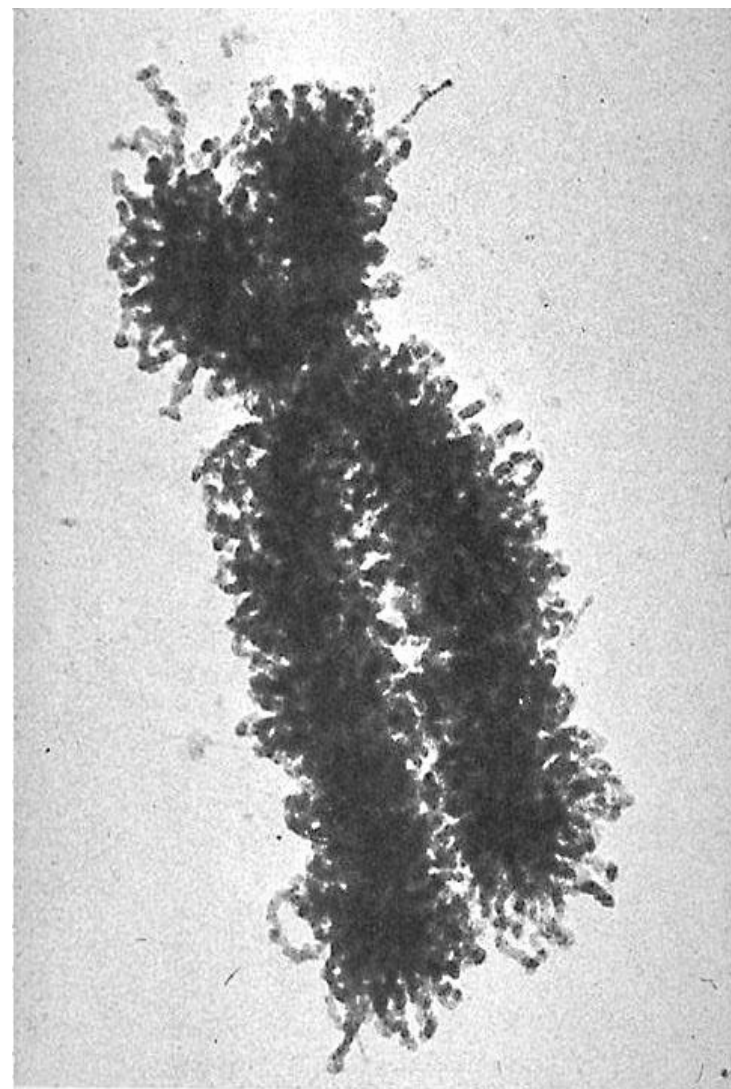
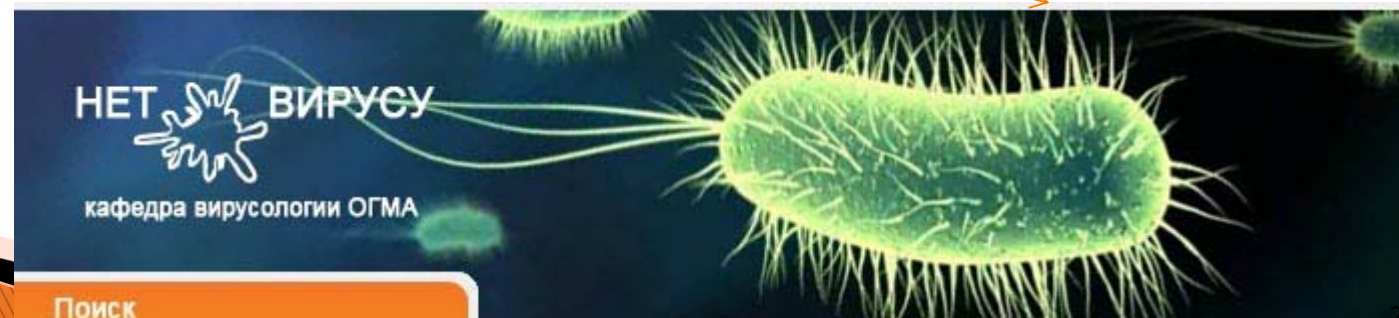


FIGURE 1-14

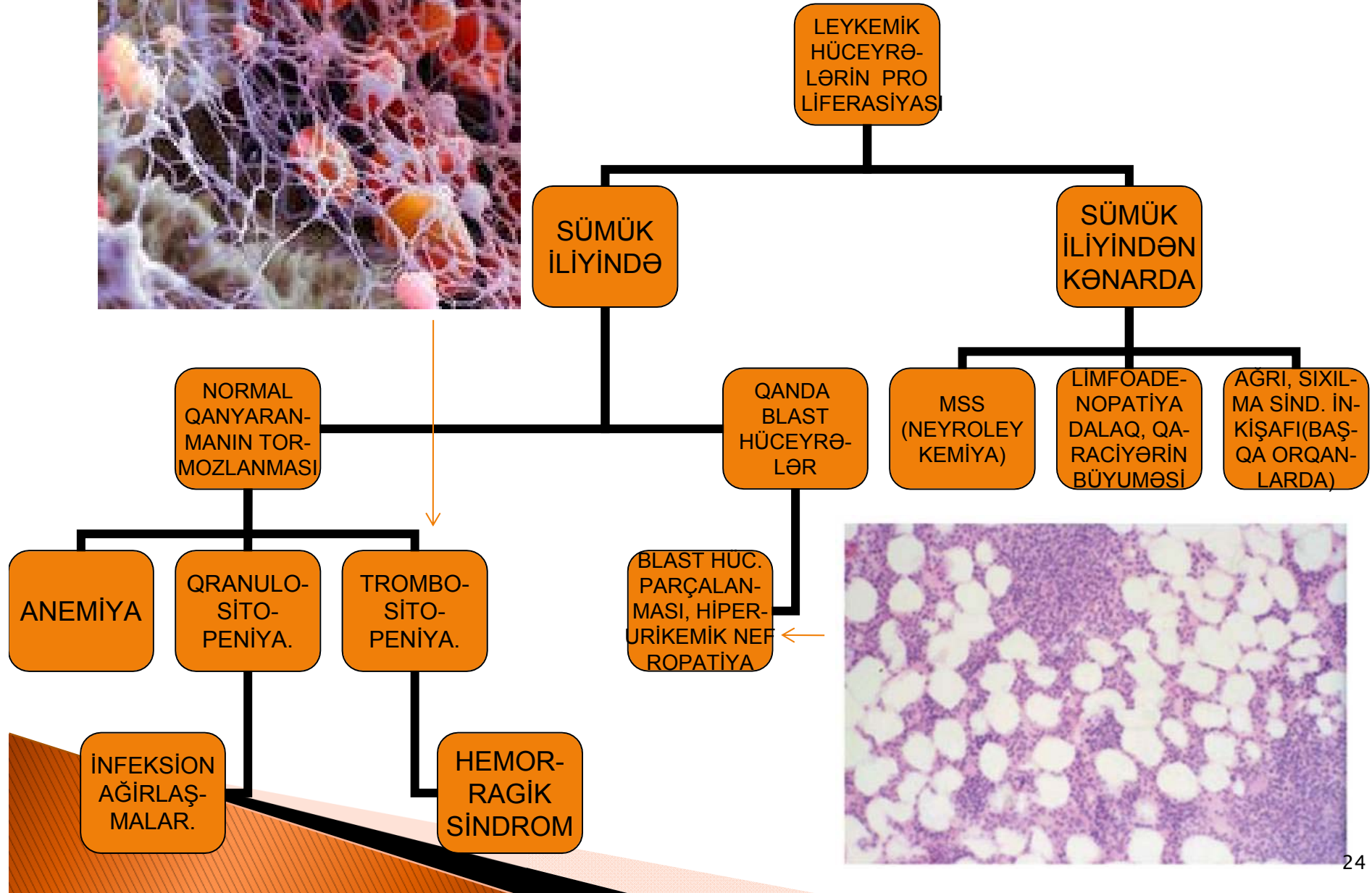
An electron micrograph of a human chromosome. Chromosome XII from a HeLa cell culture. (Courtesy of Dr. E. Du Praw.)

ZƏMİN YARADICI FAKTORLAR

- ▶ Hipoplastik anemiya
- ▶ Daun xəstəliyi
- ▶ İrsi immunodefisit vəziyyət
- ▶ Autoimmun xəstəliyi
- ▶ Bruton aqammaqlobulinemiyası və s
- ▶ 5000 kimyəvi maddənin kanserogen təsiri
- ▶ Onkornoviruslar
- ▶ İrsi meyllilik
- ▶ Filadelfiya xromosomunun olması



PATOGENEZİ



Patogenez bölünmə informasiyasının, hüceyrə differensiasiyasının pozulmasına və tənzimləyici faktorların nəzarət altından çıxmasına əsaslanır. Leykoz inkişafının monoklonal nəzəriyyəsi ümumi qəbul olunmuş nəzəriyyədir. Bu nəzəriyyəyə əsasən leykoz hüceyrələri öz diferensiasiyasını yetişmənin erkən mərhələlərində saxlamış bir mutasiyaya uğramış (hüceyrənin genetik kodu dəyişir) hüceyrənin nəslı – klonudur.

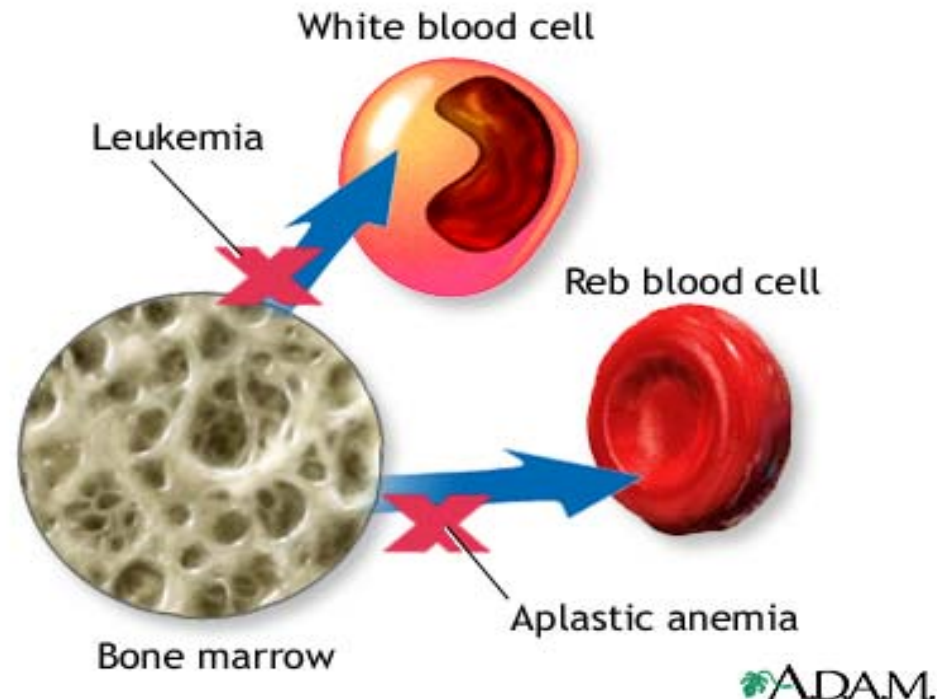


- ▶ Məlumdur ki, mutasiyalar demək olar ki, fasiləsiz baş verir. Orta hesabla hər saatda bir hüceyrə mutasiyaya uğrayır. Sağlam insanlarda o bu hüceyrələri yad qəbul edən orqanizmin qoruyucu immun sisteminin işə düşməsi nəticəsində eliminasiya olunurlar (məhdudlaşdırılır).



- ▶ **Burdan belə nəticəyə gəlmək olar ki, leykozun inkişafı mutagen faktorların və orqanizmin zəifləmiş qüvvələrinin birgə qeyri qənaətbəxş təsiri nəticəsində baş verir.**
- ▶ **Adətən leykozun klinik təzahürləri olan zaman leykoz klonunun sayı təqribən 10^{12} hüceyrədən ibarət olur. Bu sayda leykoz hüceyrəsinin əmələ gəlməsi üçün lazım olan minimal müddət 1 il, maksimal müddət 10 il, orta hesabla isə 3,5 il təşkil edir. Buradan belə nəticəyə gəlmək olar ki, KL – la xəstələnmiş uşaqlara leykomogenezin başlanğıc mexanizmi ona perinatal dövrdə təsir etmişdir.**

- ▶ Periferik qanda təyin olunan normal qan yaranmanın tormozlanması KL – un xarakterik əlamətidir: anemiya + neytropeniya + trombositopeniya.
- ▶ Sümük iliyindən başqa leykemik hüceyrələr adətən (75% - ə qədər xəstələrdə) beyin və onun qışalarında, oğlan uşaqlarında isə çox vaxt xayalarda rast gəlinir.



TƏSNİFATI

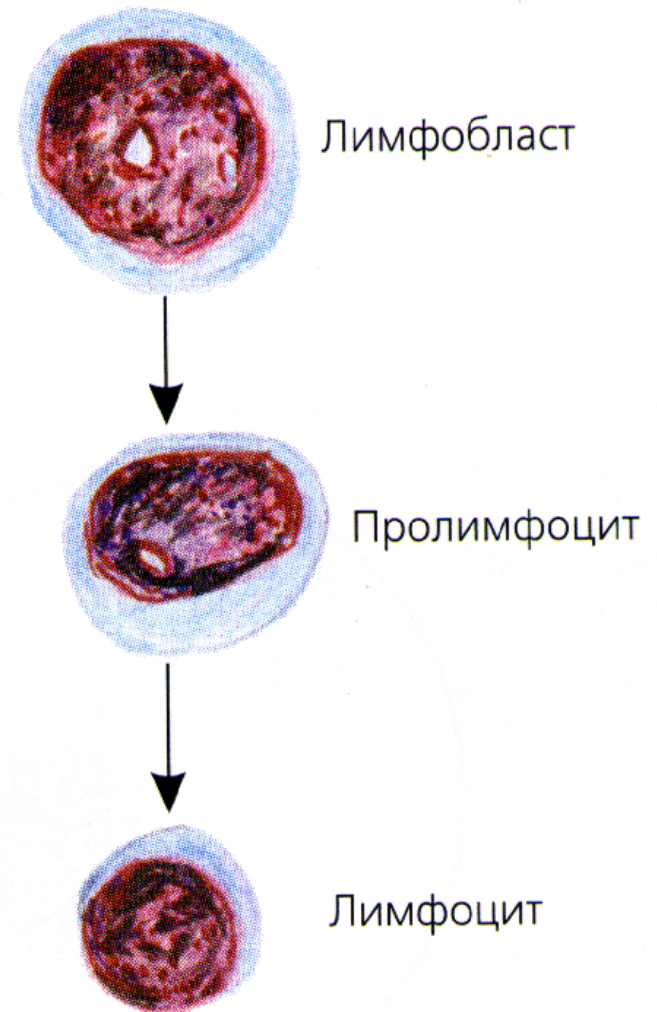
- ▶ Kəskin və xroniki olur.

Kəskin forma üç cür olur.

- kəskin limfoblast leykoz
- kəskin mieloblast leykoz
- kəskin promielositar leykoz

Xroniki forma iki cür rast gəlinir

- xroniki mieloleykoz
- xroniki limfoleykoz



Limfoblast hüceyrələrin T – və ya B – limfositlərə aid olmasından asılı olaraq 3 variant ayırd edilir:

T – hüceyrəli KLL

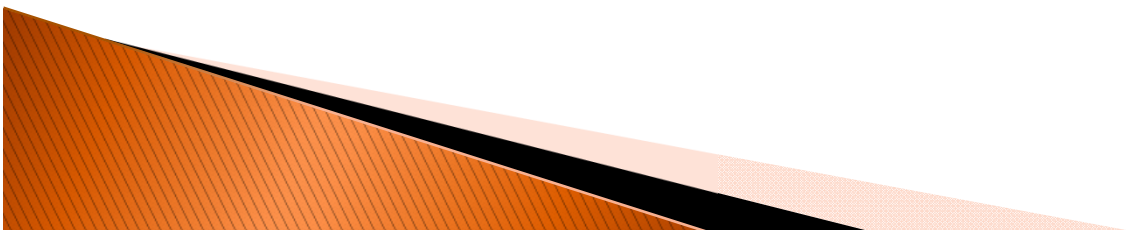
(uşaqlarda olan bütün KLL – ın 15 – 25% - i)

B – hüceyrəli KLL

(bütün KLL – ın 1 – 3% - i)

O – hüceyrəli

(identifikasiya olunmamış 70 – 80% KLL)



Kəskin qeyri limfoblast leykozlar (FAB)

təsnifatı

M0 –kəskin differensasiya olunmamış leykoz
(sitoximin və morkfologiyaya görə)

M1 – kəskin mieloblast leykoz, yetişmə
olmadan →

M2 – hissəvi yetişməsi olan kəskin mieloblast
leykoz

M3 – promielositar

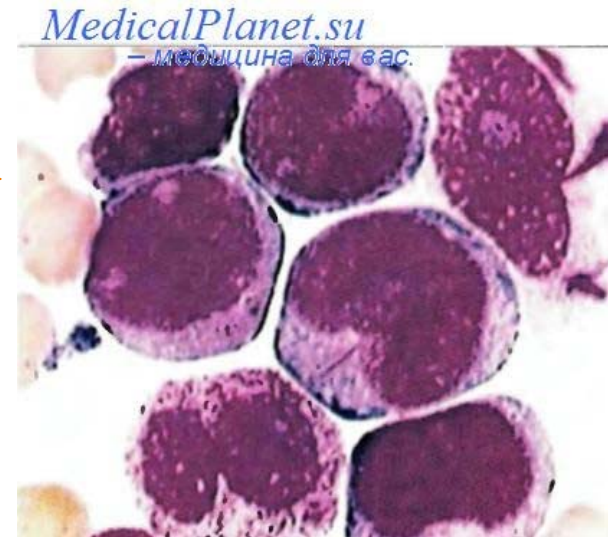
M4 – mielomonositar

M5 – monositar (monoblast)

M5 B – hissəvi yetişməsi olan kəskin
monositar

M6 – eritromieloz

M7– meqakariositar leykoz

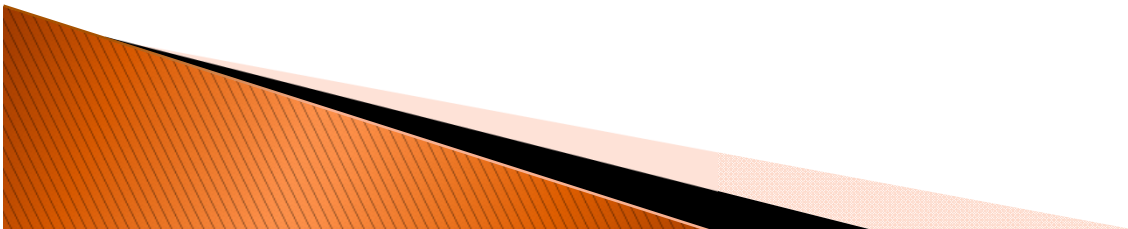


▶ Uşaqlarda **xroniki leykozlar** yalnız **mieloid** olurlar:

▶ **Böyük forma**



▶ **Yuvenil forma**



Müxtəlif sitomorfoloji formaların ayrıl-
edilməsinin müalicə metodunun seçilməsində
və xəstəliyin proqnozunun təyin olunmasında
böyük əhəmiyyəti vardır.

KLL zamanı 50% xəstələr 5 il , onlardan 15% -
i isə 15 il yaşaya bilərlər.

Qeyri limfoblast leykoz daha bədxassəlidir və
xəstələr yalnız 2 ilə qədər yaşayırlar. 2 yaşa
qədər və 10 yaşdan yuxarı dövrdə xəstələnmiş
uşaqlarda proqnoz daha pisdır.

KLİNİKA

- ▶ Sümüklərdə və oynaqlarda ağrı
- ▶ Yorgunluq
- ▶ Bədən hərarətinin artması
- ▶ Dəri örtüyü və selikli qişalar solğun, sarımtıl və ya yaşımtil olması.
- ▶ Gingivit, stomatit
- ▶ Proliferativ əlamətlər - limfa düyünlərinin böyüməsi, sıx və elastik konsistensiyalı, ağrısız olması, ətraf toxumalarla birləşməməsi



- ▶ Hepatosplenomeqaliya
- ▶ Mikuliçin simptomokompleksi – göz yaşı və tüpürcək vəzilərinin leykemik infiltrasiyası nəticəsində simmetrik olaraq böyüyür. Belə uşaqların üzü şişkin olur və xarici görünüşünə görə epidemik parotitli xəstələrə bənzəyirlər.
- ▶ Periorbital ödem
- ▶ Hemorragik sindrom- dəridə, selikli qişalarda qansızmalar, hematuriya, burundan, mədə-bağırsaq traktında qanaxmalar
- ▶ Sinovial qişada leykemik infiltrasiya



- ▶ Sümüyün epifiz və diafizində destruksiya ocaqlarının inkişafı olur. Sümük – oynaq sindromu: sümük və oynaqlarda xüsusən axşamlar müşayət olunan dağıdıcı, deşici, göynədici ağrılar, artralgiya və artritlər, sümük xətti boyunca döyücləmə zamanı lokal ağrılar; rentgenoloji: osteoparoz və destruksiya ocaqları, sümük iliyinin soyulması, «balıq fəqərələri».



- **Dəri və selikli qişaların spesifik zədələnmə simptomokompleksi:** adətən kəskin qeyri limfoblast leykoz olan xəstələrdə rast gəlinir. Leykemidlər – tək və ya çox saylı sıx, ölçüsü 0,2 – 2,0 sm - ə qədər ölçülü müxtəlif rəngli (sarı rəngdən qonur rəngə kimi), hərəkətsiz törəmələr olub dəri səthindən qabarıq. Adətən başın tüklü hissəsində, döş qəfəsi, çanaq nahiyyəsində olurlar. Histologiyada – leykemik infiltrasiya. Xoralı – nekrotik angina və stomatit. Mədə - bağırsaq traktının dəyişiklikləri – xora, eroziya.



- Yumurtalıq və xayaların spesifik zədələnmə sindromu: leykoz hüceyrələri ilə infiltrasiya nəticəsində.
- Böyrək, ürək – damar və tənəffüs sisteminin zədələnmə sindromu: leykemik hüceyrələrin toksik məhsullarının təsiri və anemik və hemorragik sindromların təsirinə görə baş verir.
- Leykemik ginqivit qeyd olunur.



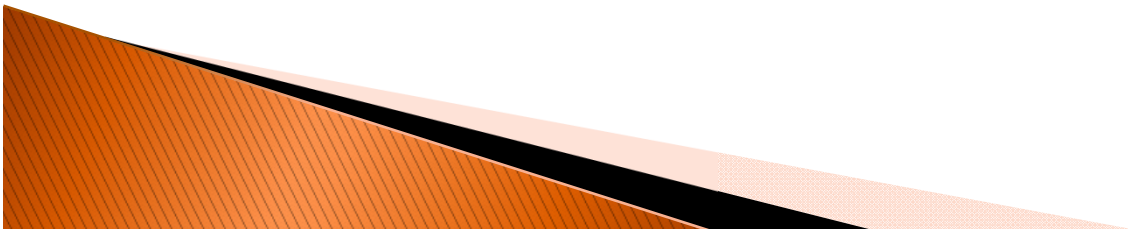
- Sinir sisteminin zədələnmə sindromu: - baş ağrıları, ürək bulanma, qusma, huşun pozulması, kəllə - beyin sinirlərinin zədələnməsi – adətən VI cütün, paraparezlər, iflic, qıcolmalar və s.

- Bütün yuxarıda göstərilən klinik simptomokompleklər xəstəliyin birincili – aktiv fazası üçün xarakterikdir. Leykoz prosesinin mərhələlərə bölünməsi müalicə taktikasının seçilməsi üçün vacibdir.



Birinci mərhələ - xəstəliyin birinci həmləsi. Bu klinik təzahürlərin başlanğıcından aparılan müalicədən ilkin effekt alınan dövrə qədər olan periodu əhatə edir.

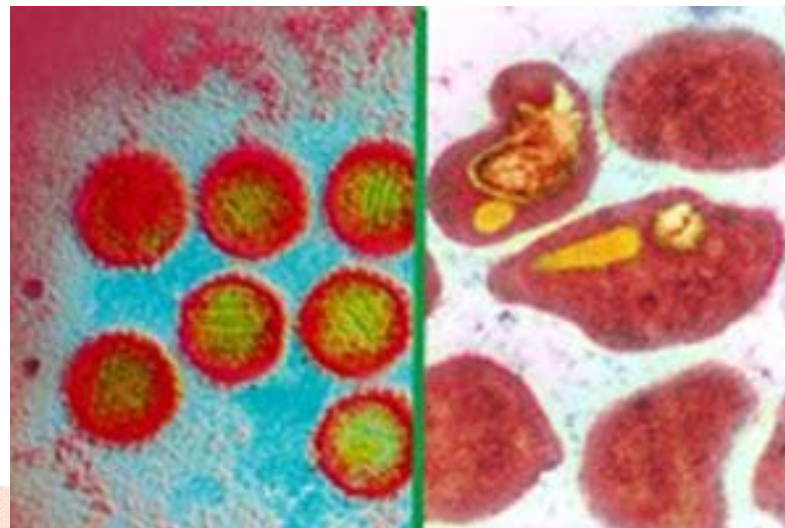
İkinci mərhələ - remissiya müalicə nəticəsində əldə edilir.



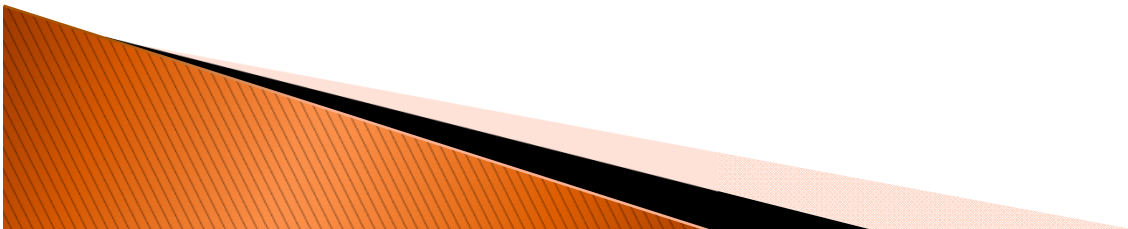
Tam və natamam remissiya ayırd edilir

Tam klinika – hematoloji remissiya zamanı:
1 aydan az olmayaraq davam etməsi, kliniki
simptomların olmaması, mieloqramda 5% - dən çox
olmayan blast hüceyrələr.

Natamam klinik – hematoloji remissiya – bu
klinika və hemoqrammanın normallaşdığı, ancaq
sümük iliği punktatında 20% - ə qədər blast hüceyrə
olan vəziyyətdir.



- ▶ **Üçüncü mərhələ** - xəstəliyin residivi olub leykoz prosesinin geri qayıtması ilə şərtlənir. Mieloqramma və hemoqramma əsasında diaqnoz qoyulur. Klinika xəstəliyin birincili – aktiv fazasında olduğu kimidir. Belə ki, tez – tez beyin, xayalar, qara ciyər, ağ ciyər, qalxanabənzər və çəngələbənzər vəzi kimi orqanlarda leykemik infiltrasiyalar müşahidə olunur.

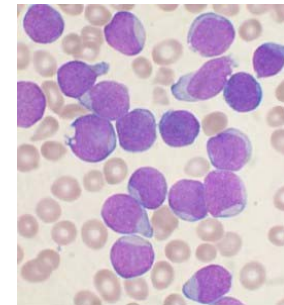


- ▶ Taxikardiya fonunda kardiovaskulyar dəyişkənliklər- ürək tonlarının karlaşması, funksional küy, ürək sərhədinin böyüməsi
- ▶ İntaksikasion əlamətlər – anoreksiya, əzginlik və s



DİAQNOZ

- ▶ Periferik qanda blast hüceyrələrin tapılması leykositoz (hiperleykositoz $>100 \times 10^9 / l$) və ya leykopeniya, EÇS–nin artması müşahidə olunur.
- ▶ Anemiya
- ▶ Trombositopeniya
- ▶ Sümük iliyi punksiyası
- ▶ Mieloqrammada eritro- və trombopoezin tormozlanması, blast hüceyrələrin çoxluğu
- ▶ İmmunoqramma
- ▶ Molekulyar – genetik müayinə
- ▶ Rentgen
- ▶ UZİ- qarın boşluğu orqanlarının
- ▶ Sitoximik tipləşdirmə (KML və ya KLL)
- ▶ « Leykemik uçurum » - blast hüceyrələrlə yetişmiş hüceyrələr arasında keçid formaların olmaması.



LEYKOZU AŞKAR ETMƏK ÜÇÜN DİAQNOSTİK PROQRAM

Minimal: – trombosit, retikulositlərin sayının, qanaxma müddətinin, qanın laxtalanma vaxtının hesablanması ilə aparılan qanın ümumi analizi. Mütəxəssislərin baxışı, həmçinin infeksiyanist və hematoloqun nəzarəti vacibdir.

Maximal – mieloqramma: sümük iliği punksiyası və trepanobiopsiya- sümük iliği hüceyrələrinin , qanın morfoloji və sitokimyəvi müayinələri – membran və başqa markerlərinin , leykoz antigenlərinin , immunoqlobulinlərin səviyyəsinin təyini , genetik müayinələr (xromosom anamaliyalarının aşkar olunması) təşkil edir.

MÜALİCƏ

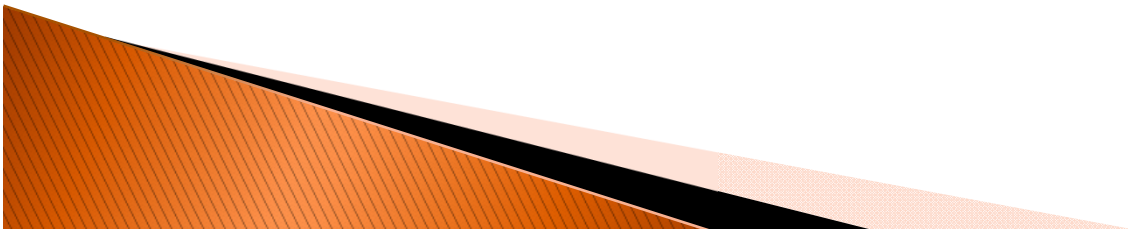
Terapevtik təsirin istiqaməti

1. Patoloji hüceyrənin kənarlaşdırılması və sümük iliyində qanyaranmanın normallaşdırılması
2. Ekstramedulyar qanqanyaranma ocaqlarının ləğvi
3. Kimyaterapevtik vasitələrin orqan və sistemlərə göstərdiyi əlavə təsirlərin korreksiyası
4. İnfeksion prosesin qarşısının alınması
5. DDL sindromunun profilaktikası
6. Eritrosit və trombositlərin həcmnin bərpa edilməsi
7. Simptomatik terapiya
8. İmmunitetin korreksiyası
9. Sümük iliyinin donor iliyi ilə əvəzlənməsi

- ▶ Leykoz müalicəsinin müasir məsələsi **leykoz hüceyrələrinin tam məhvi** – tam eradikasiyasından ibarətdir. Bu hormonal vasitələrdən, sitostatik və bioloji təsirli antileykoz preparatlardan, immunoterapiyadan istifadə ilə əldə olunur. Lakin müalicənin effekti təkcə preparatın dozası ilə deyil, onun təyininin ritmi ilə də müəyyən olunur. Bu da leykoz papulyasiyasının hüceyrələrinin kinetika xüsusiyyətləri ilə müəyyən olunur.

KL–un müalicəsi özündə bir neçə etapi birləşdirir

- A.** Remissiyanın induksiyası
- B.** Remissiyanın konsolidasiyası (möhkəmləndirilməsi)
- C.** Reduksiyanın reinduksiyası və saxlayıcı terapiya



I Remissiyanın induksiyası (4 – 6 həftə)

Vinkristin 1,5 mq/m² (maksimal 2 mq) x həftədə 1 dəfə v/d

Prednizalon 40 mq/kq (maksimum 60 mq) daxilə

(sut. doza: 2–3 dəfə səhər və axşam qəbul)

Maye terapiyası: v/d allopurinolla (10 mq/kq daxilə gündə 3 dəfə qəbul) hiperurikemiya və böyrək zədələnməsinin profilaktikası, şiş hüceyrələrinin parçalanma məhsullarının çıxarılmasının stimulyasiyası məqsədi ilə.



II Konsolidasiya (remissiya əldə edildikdən sonra)

L – asparaginaza (6-10000 V/m² sutka ərzində v/d damcı ilə 14 gün ərzində və ya daunorubomitsin)

Mediastenal limfa düyünlərinin, xayaların və başqa şişəbənzər törəmələrin şüalanması, MSS zədələnməsinin profilaktikası: beyinin şüalanması və endolyumbal təyini: metatreksat 15 mq/m² + hidrokartizon 15 mq/m² + sitozinarabinozid 30 mq/m² induksiya zaamını hər həftə 6 dəfə, daha sonra 8 həftədə bir dəfə 1 il ərzində.



III Remissiya zamanı saxlayıcı terapiya

Merkaptanurin 50 mq/m² sutkada 3 dəfə daxilə qəbul hər həftə.

Metatreksat 20 mq/m² sutkada hər həftə.

Vinkristin 1,5 mq/m² hər 8 həftə v/d.

Prednizalon 40 mq/m² sutkada daxilə 4 həftə ərzində hər 8 – 16 həftədən bir.



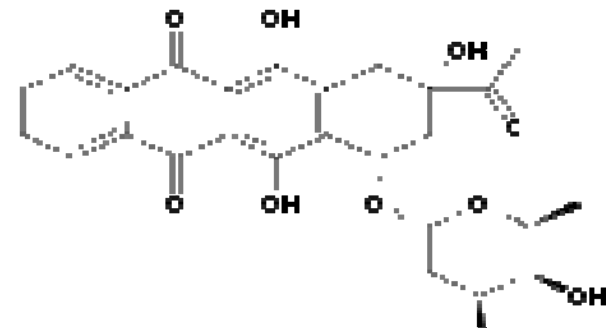
KL – un müalicəsində sinxronlaşdırıcı polikimyaterapiya metodundan istifadə olunur. Bu metodun əsası müəyyən sitostatiklərin (**metatreksat, sitorabin**) təsiri altında hüceyrə tsiklinin ləngidilməsindən ibarətdir. Yəni hüceyrələr mitotik tsiklin müəyyən mərhələsində blokda olunur, bu da leykoz əleyhinə müalicənin nəticəviliyinə köməklik edir.

Birinci remissiya əldə olunduqdan dərhal sonra allogen sümük iliği transplantasiya olunur (əsas HLA – antigenləri ilə uyğunluq)

Kimyaterapiya ilə sümük iliğinin transplantasiyası müştərək aparılması metodu hazırlanır. Bu da remissiya müddətini uzadır.

Həmçinin müalicənin immunoloji metodları da hazırlanır: α – interferonun, interleykin 2–nin, BCC vaksinasiasının yeridilməsi.

sitorabin



Pəhriz: yüksək kaloriyalı yaşa müvafiq zülal normasından 1,5 dəfə çox zülal, vitaminləşmiş, minerallarla zəngin, xüsusən K və Ca duzları ilə.



Diqqətinizə görə
minnətdaram !

