

Что такое хронический лимфолейкоз?

Хронический лимфолейкоз (ХЛЛ) представляет собой онкологическое заболевание, поражающее клетки крови и костного мозга.

Слово "хронический" в названии указывает, что это заболевание протекает доброкачественно, не так, как острый лейкоз. Корень "лимфо"- означает, что опухоль возникает из лимфоцитов - разновидности белых клеток крови, отвечающих за борьбу с инфекциями.

В нормальных условиях костный мозг человека производит незрелые клетки (клетки-предшественники), которые впоследствии созревают в клетки крови различных видов. По мере старения и отмирания эти клетки замещаются новыми. Таким образом, в организме человека происходит непрерывный цикл обновления клеток крови.

При хроническом лимфолейкозе этот процесс искажается: лимфоциты, произведенные костным мозгом, не созревают и не погибают должным образом; они со временем накапливаются в больших количествах и вытесняют здоровые клетки крови. Соответственно, организм больше не может противостоять инфекциям.

Симптомы ХЛЛ

Поначалу ХЛЛ в основном протекает бессимптомно, а признаки болезни, если они и появились на ранних стадиях, носят неспецифический характер: повышение температуры, потеря веса, быстрая утомляемость (особенно во время физических нагрузок), отсутствие аппетита, потливость по ночам.

На более поздних стадиях проявления болезни становятся более выраженными. Симптомы, в частности, зависят от того, какие клетки крови более всего пострадали.

Эритроциты отвечают за доставку кислорода ко всем органам и тканям организма, поэтому их недостаток (анемия) может вызывать одышку, слабость, бледность кожных покровов.

Лейкоциты отвечают за борьбу организма с инфекциями, а потому недостаток нормально функционирующих лейкоцитов (лейкопения) или их особой разновидности - нейтрофилов (нейтропения/гранулоцитопения) - приводит к частым инфекционным заболеваниям. Количество лейкоцитов в

крови пациентов с ХЛЛ достаточно высоко, но дело в том, что они не выполняют свою функцию по защите организма от инфекций должным образом.

Тромбоциты участвуют в процессе свертывания крови, защищая организм от кровопотерь. Недостаток тромбоцитов (тромбоцитопения) выражается в кровоточивости - появлении точечных высыпаний на коже, появлении гематом (синяков), кровоизлияний в органы, кровотечений (носовых, например).

Кроме того, хронический лимфолейкоз может проявляться увеличением лимфоузлов на шее, в подмышечных впадинах, в паху, увеличением селезенки и печени, малокровием, кровоточивостью и склонностью к инфекциям.

Когда обращаться к врачу?

Примерно у половины больных хронический лимфолейкоз обнаруживается в ходе планового медицинского осмотра, в случайном анализе крови, сделанном совершенно по другому поводу. Поэтому не стоит пренебрегать диспансеризацией и откладывать визит к врачу в случае возникновения каких-либо тревожных симптомов или общего недомогания.

Диагностика ХЛЛ

Пункция костного мозга - трепанобиопсия должна обязательно быть выполнена перед началом лечения. Кроме того, если у врача имеется какое либо сомнение, то он обязательно назначит Вам исследование костного мозга.

При проведении данного исследования с помощью иглы производится забор образца костного мозга (чаще из подвздошной кости). Полученный образец исследуется под микроскопом. Выясняется степень замещения костного мозга клетками лейкоза, сохранность других ростков кроветворения. Исследование костного мозга потребует сделать и по завершению терапии, поскольку иначе невозможно оценить эффект лечения.

Имунофенотипирование - позволяет выяснить, что является причиной большого количества лимфоцитов в крови - реакция организма на инфекцию, воспалительный процесс либо лимфатическая опухоль. С помощью иммунофенотипирования хронический лимфолейкоз отличают от других видов лейкозов и лимфом. Для иммунофенотипирования берется кровь из вены. Иногда исследуют костный мозг.

Цитогенетический анализ - данное исследование позволяет выявить хромосомные аномалии, ассоциированные с ХЛЛ. Цитогенетический анализ говорит о прогнозе хронического лимфолейкоза.

Мутационный статус генов варибельного региона иммуноглобулинов - новая методика, которая позволяет оценить прогноз заболевания. Для исследования берется кровь из вены.

Электрофорез сыворотки и мочи и иммунохимическое исследование - позволяет оценить степень снижения иммуноглобулинов, то есть степень иммунодефицита. Для анализа берется кровь из вены и собирается суточная моча.

Ультразвуковое исследование - позволяет оценить распространенность болезни - наличие и размеры увеличенных лимфоузлов в брюшной полости, размеры селезенки и печени.

Рентгенография грудной клетки - позволяет оценить наличие увеличенных лимфоузлов в грудной клетке.

Стадии ХЛЛ

Стадия А - когда нет анемии, нет тромбоцитопении и в процесс вовлечено менее трех зон.

Стадия В - когда нет анемии, нет тромбоцитопении и опухоль распространена более, чем в трех зонах.

Стадия С - имеется анемия и/или тромбоцитопения. Все остальное не важно.

Под вовлеченными зонами понимаются:

- Шея (увеличение лимфоузлов в области шеи)
- Подмышечные области (увеличение лимфоузлов в этой области, - неважно с одной или с двух сторон)
- Паховая область (увеличение лимфоузлов в этой области, неважно с одной или с двух сторон)
- Селезенка
- Печень

Лечение ХЛЛ

1. Выжидательное наблюдение

Эта тактика практически всегда применяется у пациентов В-ХЛЛ на начальных этапах. А зачем чего-то ждать? Говорят, что чем раньше выявлено заболевание и начато лечение, тем лучше. Это верно для большинства онкологических заболеваний, но не для хронического лимфолейкоза.

Хронический лимфолейкоз - жидкая опухоль. Ее нельзя удалить, вырезать. Уже на самых ранних этапах, задолго до появления каких бы то ни было симптомов клетки лимфолейкоза есть в крови, костном мозге, селезенке, органах. Поэтому понятие метастазов вообще не применимо к В-ХЛЛ, как и к большинству лимфом.

Хронический лимфолейкоз не излечим. Как только в распоряжении врачей появится лекарство, которое будет излечивать хронический лимфолейкоз, эта тактика поменяется. В течение 2 - 3 десятилетий такое лекарство обязательно появится, но пока его нет. Поэтому тактика ведения хронического лимфолейкоза выстраивается с учетом этой особенности: мы применяем лечение по мере необходимости, поскольку оно, само по себе, небезопасно.

Наконец, есть пациенты, которым вообще никогда не надо лечиться. Хронический лимфолейкоз может оставаться в стабильном состоянии в течение многих лет и даже десятилетий.

2. Лечение

Если имеются четкие признаки прогрессии заболевания - устойчивый рост лимфоцитоза, увеличение лимфоузлов, селезенки, появление анемии и тромбоцитопении, врач предложит определенный курс лечения. Выбирая лечение доктор учитывает:

- состояние болезни (клиническую картину и прогностические факторы)
- состояние пациента (возраст, сопутствующие заболевания)
- какое лечение проводилось раньше и когда наступил рецидив

Химиотерапия представляет собой основу лечения. При хроническом лимфолейкозе наиболее часто применяются лейкеран (хлорамбуцил), флударабин, циклофосфан, а также моноклональные антитела - ритуксимаб (Мабтера) и кэмпас (алемтузумаб).

Трансплантация костного мозга - единственный способ, лечения, который позволяет излечивать хронический лимфолейкоз. К сожалению эта процедура настолько токсична, что она применяется очень редко, - в основном для лечения молодых пациентов с хроническим лимфолейкозом, у которых есть брат или сестра, иммунологически совместимые с пациентом. Вылечивает только аллогенная трансплантация (пересадка костного мозга от другого человека). С помощью аутологичной трансплантации (от себя) можно добиться ремиссии, но рецидив неизбежен. Аллогенную трансплантацию практически никогда не делают в качестве первой линии терапии; она применяется для лечения рецидивов.