**Диагностика и контроль лечения острого лейкоза у детей в амбулаторной практике фельдшера**

**Лебедева Анастасия Петровна,**

**студентка краевого государственного бюджетного**

**профессионального образовательного учреждения**

**«Ачинский медицинский техникум»**

**Денисова Валентина Николаевна,**

**преподаватель**

Актуальность темы обусловлена тем, что ОЛЛ составляет около 25% от всех злокачественных опухолей у пациентов в возрасте до 18 лет и является самым частым онкологическим заболеванием детского возраста. Пик заболеваемости ООЛ у детей приходится на дошкольный возраст. Несколько чаще болеют мальчики. Заболевание характеризуется высокой летальностью.

Острый лейкоз – это злокачественное заболевание системы кроветворения, характеризующееся неконтролируемой пролиферацией опухолевого клона из кроветворных клеток - предшественников линий лимфоидной дифференцировки, составляющего не менее 25% от других ядерных клеточных элементов костного мозга, с возможным вовлечением в процесс различных органов и систем (лимфоидная ткань любой локализации), и в своем естественном течении неизбежно приводящее к фатальному исходу.

Заболеваемость острыми лейкозами детей в России составляет около 4 случаев на 100 тыс. детского населения. Показатель смертности - 1,67 ± 0,28 случая на 100 тыс. детского населения и имеет четкую тенденцию к снижению, так как разработаны эффективные методы лечения.

Точные причины развития ОЛЛ неизвестны. Рассматривается возможная роль различных предрасполагающих факторов, которые прямо или косвенно могут спровоцировать начало лейкоза. К ним относятся:

- длительное или разовое, но масштабное облучение организма;

- проживание в экологически неприятных регионах с загрязненной водой, воздухом, наличием производственных предприятий вблизи жилых массивов и т.д;

- наследственная предрасположенность;

- различные генетические нарушения, в том числе синдром Дауна;

- чрезмерное солнечное облучение;

- острые инфекционные заболевания;

- пассивное курение, когда малыши постоянно вдыхают табачный дым;

- наркотическая или алкогольная зависимость беременной и кормящей матери;

- бытовые факторы (выхлопы автомобилей, добавки в различные пищевые продукты;

- механические повреждения тканей.

Однако их точное влияние на развитие ОЛЛ на сегодняшний день не установлено.

Болезнь начинается в костном мозге. Наш костный мозг – это «фабрика» разных клеток крови. Когда «заболевает» костный мозг, то эта «фабрика» вместо здоровых (зрелых клеток) начинает «выпускать» огромное количество незрелых белых клеток крови. Когда человек не болен, то все клетки крови растут и обновляются очень гармонично, все происходит сбалансированно. Клетки крови созревают постепенно, а сам процесс созревания достаточно сложный, но когда ребенок заболевает острым лимфобластным лейкозом, то процесс созревания ломается полностью. Белые кровяные тельца, то есть лейкоциты, перестают созревать полностью и не дорастают до полноценных рабочих клеток. Вместо этого они начинают быстро и бесконтрольно делиться. Работа системы кроветворения все больше даёт сбои: больные клетки вытесняют здоровые и занимают их место в костном мозге. У больного ребенка не хватает здоровых белых кровяных клеток (лейкоцитов), красных клеток крови (эритроцитов), кровяных пластинок (тромбоцитов). Именно поэтому у детей могут появляться анемии, разные инфекционные осложнения и частые кровотечения.

Классификация лейкозов

|  |  |
| --- | --- |
| Основные формы острых лейкозов | Основные формы хронических лейкозов |
| Лимфобластный | Миелолейкоз |
| Миелобластный | Лимфолейкоз |
| Промиелоцитарный | Хронический моноцитарный лейкоз |
| Монобластный | Хронический эритромиелоз |
| Миеломонобластный | Миеломная болезнь |
| Плазмобластный | Макроглобулинемия Вальденстрема |
| Мегакариобластный | Эритремия (полицитемия) |
| Эритромиелоз | Остеомиелофиброз |
| Недифференцируемый |  |

Диагноз устанавливают на основании лабораторных исследований. В периферической крови у больных острым лейкозом обнаруживают незрелые формы кроветворных клеток, анемию, тромбоцитопению, лейкоцитоз. При подозрении на лейкоз производят пункцию костного мозга. Характерно обнаружение на миелограмме угнетения эритро- и тромбоцитопоэза и до 90-95% бластных клеток.

Общие принципы лечения:

1) Госпитализация в гематологический стационар.

2) Радикальная противолейкозная терапия - подавление лейкемической пролиферации. Противолейкозные средства способны как уничтожить бластные клетки (цитотоксическое действие), так и тормозить их рост (цитостатическое действие). Условно выделяют основные группы - алкилирующие препараты, антиметаболиты, антрациклины и др.  Поскольку цитостатики действуют на определённый фазы клеточного цикла, произвольное изменение схем цитостатического лечения недопустимо.

Заместительная терапия необходима при тромбоцитопении, глубокой анемии, нарушениях свертывания крови. Трансфузия эритроцитной массы показана в случаях, когда содержание гемоглобина менее 60 г/л при клинических проявлениях анемии, перед предстоящим введением цитостатиков (одышка, сердцебиение при незначительных физических нагрузках). Трансфузия тромбоцитной массы или тромбоконцентрата (снижает риск кровотечений) показана при появлении петехиальной кровоточивости на фоне содержания тромбоцитов менее 30 000/мкл.

 Показания к трансплантации костного мозга: прогностически неблагоприятный острый лейкоз в первой ремиссии, во второй и последующих ремиссиях, при неполных ремиссиях (бластоз в костном мозге не более 20%).

С 1-го сентября 2022-го в России заработал единый регистр доноров костного мозга и гемопоэтических стволовых клеток. Во многих случаях трансплантация является единственным шансом на спасение. С конца прошлого года Красноярский край тоже начал работу в этом направлении. У донора берут образец крови и отправляют на типирование – оно позволяет понять, из каких вариантов генов состоит геном – уникальный наследственный материала каждого отдельного человека. После, если донор подойдёт по типу какому-нибудь пациенту, то его пригласят стать донором костного мозга. В прошлом году "Красноярский краевой центр крови" заключил соглашение с "Кировским научно-исследовательским институтом". Именно туда отправляются все образцы на типирование. Так, формируется единый регистр доноров костного мозга. Сейчас потребность в трансплантациях костного мозга в России – 5 тысяч человек в год. Реальную помощь получают только 5%. К тому же, шанс встретить своего генетического близнеца — 1 на 10 тысяч. Россия часто пользовалась банками костного мозга других стран, но основная работа в настоящее время направлена на пополнение банка костного мозга именно Российского. Стать донором костного мозга может любой здоровый человек от 18 лет.

Эффективность лечения острого лейкоза оценивают: по количеству бластных клеток в костном мозге и периферической крови, нормализации размеров лимфоузлов и селезёнки, повышению уровня нейтрофилов, тромбоцитов и ретикулоцитов, степени нормализации хромосомного аппарата клеток.

Достижение полной ремиссии при остром лейкозе отнюдь не означает выздоровления, так как в организме больного содержатся ещё около миллиарда лейкозных клеток в «дремлющем» состоянии. Поэтому в стационаре сразу же проводят дополнительный курс полихимиотерапии с целью консолидации ремиссии, затем больного переводят на амбулаторное лечение цитостатиками в поддерживающих дозах.

# СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации «Об утверждении порядка диспансерного наблюдения детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями» от 10.06.2021 №629н.
2. Клинические рекомендации – Острый лимфобластный лейкоз – 2020-2021-2022 (31.01.2023) – Утверждены Минздравом РФ.
3. Григорьев, К. И. Диагностика и лечение пациентов детского возраста: учебник / К. И. Григорьев. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - 560 с. - ISBN 978-5-9704-7771-7, DOI: 10.33029/9704-4937-0-DIL-2019-1-560. - Электронная версия доступна на сайте ЭБС "Консультант студента»: [сайт]. URL: https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970477717.html (дата обращения: 11.10.2023). - Режим доступа: по подписке. - Текст: электронный.
4. Детские болезни: учебник / под ред. Р. Р. Кильдияровой. - 2-е изд., перераб. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2022. - 800 с. - ISBN 978-5-9704-7770-0, DOI: 10.33029/9704-5964-5-DB-20211-800. - Электронная версия доступна на сайте ЭБС "Консультант студента": [сайт]. URL: https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970477700.html (дата обращения: 11.10.2023). - Режим доступа: по подписке. - Текст: электронный.
5. Пауков, В. С. Основы клинической патологиии: учебник / Пауков В. С. , Литвицкий П. Ф. - Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2019. - 336 с. - ISBN 978-5-9704-5167-0. - Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента": [сайт]. - URL: https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970451670.html (дата обращения: 11.10.2023). - Режим доступа: по подписке.
6. Пауков, В. С. Основы патологии : учебник / В. С. Пауков. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2023. - 288 с. - ISBN 978-5-9704-7328-3. - Электронная версия доступна на сайте ЭБС "Консультант студента»: [сайт]. URL: https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970473283.html (дата обращения: 11.10.2023). - Режим доступа: по подписке. - Текст: электронный.
7. Петерсон, С. Б. Онкология / под общей ред. С. Б. Петерсона - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 288 с. - ISBN 978-5-9704-2532-9. - Текст: электронный // ЭБС "Консультант студента»: [сайт]. - URL: https://www.studentlibrary.ru/book/ISBN9785970425329.html (дата обращения: 11.10.2023). - Режим доступа: по подписке.