

К группе миелодиспластических (миелопролиферативных) заболеваний отнесены хронический миеломоноцитарный лейкоз, атипичский хронический миелолейкоз, ювенильный миеломоноцитарный лейкоз (синонимы — ювенильный [хронический миелолейкоз](#) ювенильный хронический миеломоноцитарный лейкоз). Для этих заболеваний характерны миелодиспластические и миелопролиферативные признаки. Общие черты — наличие аномалий клеток гранулоцитарного и моноцитарного рядов и умеренно-агрессивное течение.

Хронический миелоидный лейкоз

Хронический миелоидный лейкоз отличает от других заболеваний наличие определённой цитогенетической аномалии — Ph-хромосомы.

Хронический миелоидный лейкоз наблюдают, в основном, в возрасте 25–60 лет. Однако он может быть обнаружен практически в любом возрасте, даже у детей, и составляет 15–20% всех лейкозов. Пик заболеваемости — 30–40 лет. Считают, что хронический миелоидный лейкоз — результат мутации или серии мутаций в единой полипотентной гемопоэтической стволовой клетке.

Аргументы в пользу мутаций в единой стволовой клетке были получены при обследовании больных, гетерозиготных по изоформам глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы. Обнаружено, что все лейкозные клетки экспрессируют один и тот же изофермент. Подтверждение моноклонального происхождения хронического миелоидного лейкоза из [полипотентной стволовой клетки](#) получено при изучении кариотипов: Ph-хромосома обнаружена в клетках — предшественницах гранулоцитов, эритроцитов, мегакариоцитов, В- и Т-лимфоцитов.

У 95% больных хроническим миелолейкозом обнаружена **Ph-хромосома**. Она возникает вследствие реципрокной транслокации материала длинных плечей хромосом 9 и 22 — t(9;22) (q34;q11). Наличие Ph-хромосомы приводит к появлению химерного гена BCR-ABL, играющего важнейшую роль в злокачественной трансформации. Само наличие Ph-хромосомы диагностического значения не имеет, её обнаруживают в 30% наблюдений острого лимфобластного лейкоза взрослых и единичных случаях острого

миелолейкоза. Химерный ген BCR-ABL кодирует выработку протеина, вызывающего усиление активности и нарушение регуляции работы фермента тирозинкиназы, что играет основную роль в злокачественной трансформации.

Несмотря на то, что хронический миелолейкоз — следствие трансформации полипотентной стволовой клетки, как правило, преобладают предшественники гранулоцитов. В отличие от острого лейкоза, клетки отчасти сохраняют способность к **дифференцировке**

, но нарушена их реакция на физиологические стимулы и сигналы, регулирующие пролиферацию. В костном мозге и периферической крови можно обнаружить много морфологически зрелых гранулоцитов. В крови циркулирует большое количество лейкоцитов, их число превышает 300×10^9

⁹

/л.

Интересные статьи:

- 1) [Патогенез шока](#)

2) [Популяция и наследственность](#)

3) [Гиперлипидемия](#)