

الابيضاض النقوي المزمن
Chronic Myeloid Leukemia



التعريف

هو واحد من الأمراض النقية التنشؤية وحيد النسيلة يتميز بفرط تكاثر السلسلة المحببة مع قدرتها على التمايز حيث تتكدس الكريات البيض في الدم المحيطي الناجم عن طفرة جسمية على مستوى الخلية الجذعية متعددة الكمون

الحدوث

حوالي ١ لكل ١٠٠,٠٠٠
٢٠ % من الابيضاضات عند البالغين
العمر الوسطي بين ٥٠-٦٠ سنة

السببيات

Pathogenesis

الاضطرابات الصبغية : Genetic abnormality

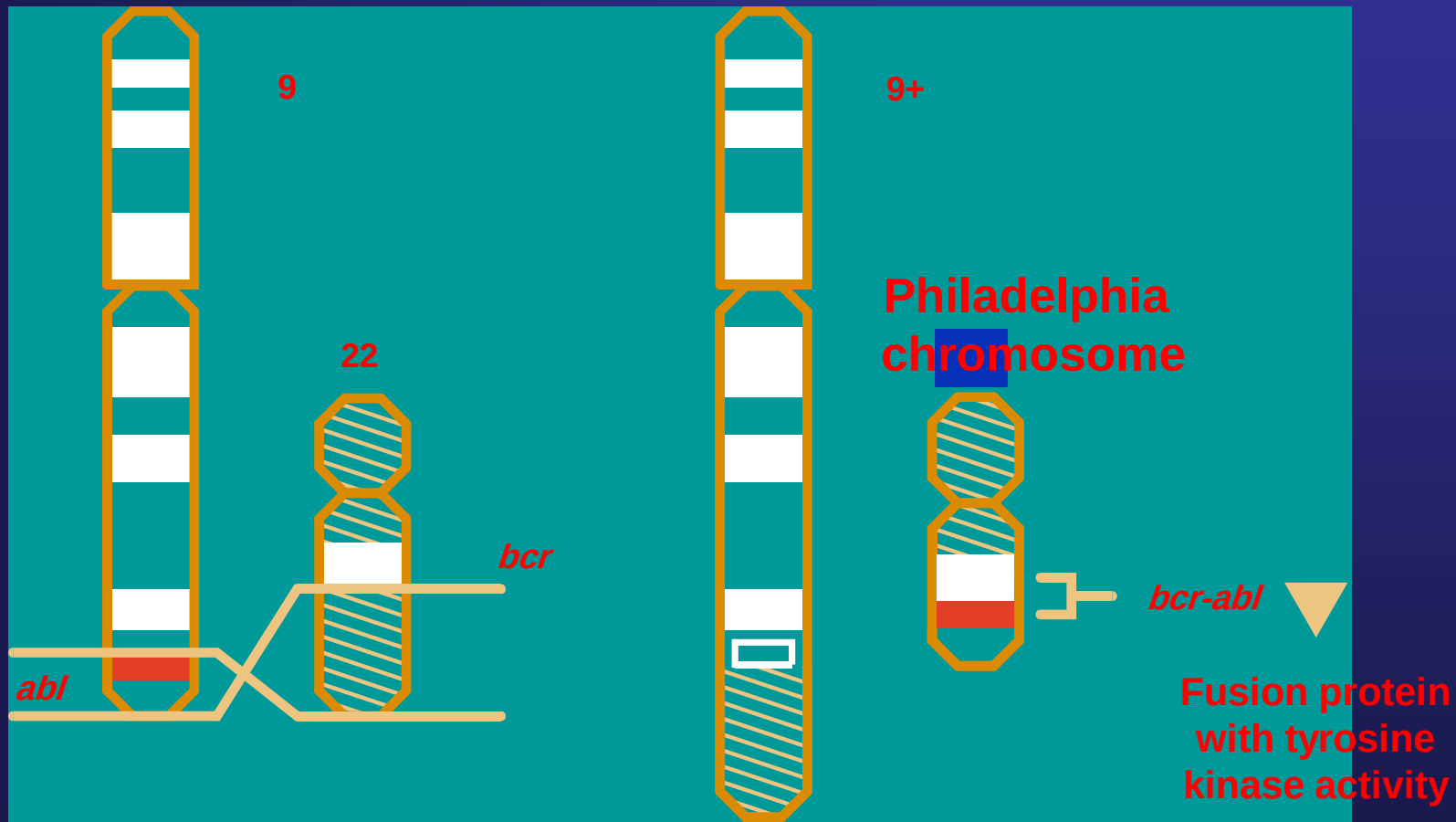
الابيضاض النقوي المزمن هو أول مرض دموي خبيث أثبتت علاقته مع شذوذات صبغية نوعية 

أكثر من ٩٥% من المرضى لديهم اضطراب صبغي على مستوى الخلية الجذعية 

تحتوي هذه الخلية على صبغي فيلادلفيا الناتج عن تبادل مواضع بين الصبغي 9 و الصبغي (9;22) T 

يرتبط Abl (Abelson Cluster Region) على الصبغي 9 مع الـ (Breakpoint Cluster Region) على الصبغي 22 مشكلاً بروتيناً مشتركاً Bcr – Abl 

The Philadelphia Chromosome: t(9;22) Translocation



الموجودات السريرية : Clinical Features



٣٠% من مرضى الـ CML لا عرضيين لحظة التشخيص



تضم الأعراض السريرية كل من التوعك ، القهم ، الازعاج البطني ، حس امتلاء المعدة بالإضافة إلى نقص الوزن ، التعرق الغزير ، كما نجد حس إزعاج في المراق الأيسر



أعراض مرتبطة بزيادة الكريات البيض : Hyper leukocytosis



Clinical Course: Phases of CML

Chronic phase	Advanced phases	
	Accelerated phase	Blastic phase (blast crisis)
Median 4–6 years stabilization	Median duration up to 1 year	Median survival 3–6 months Terminal phase

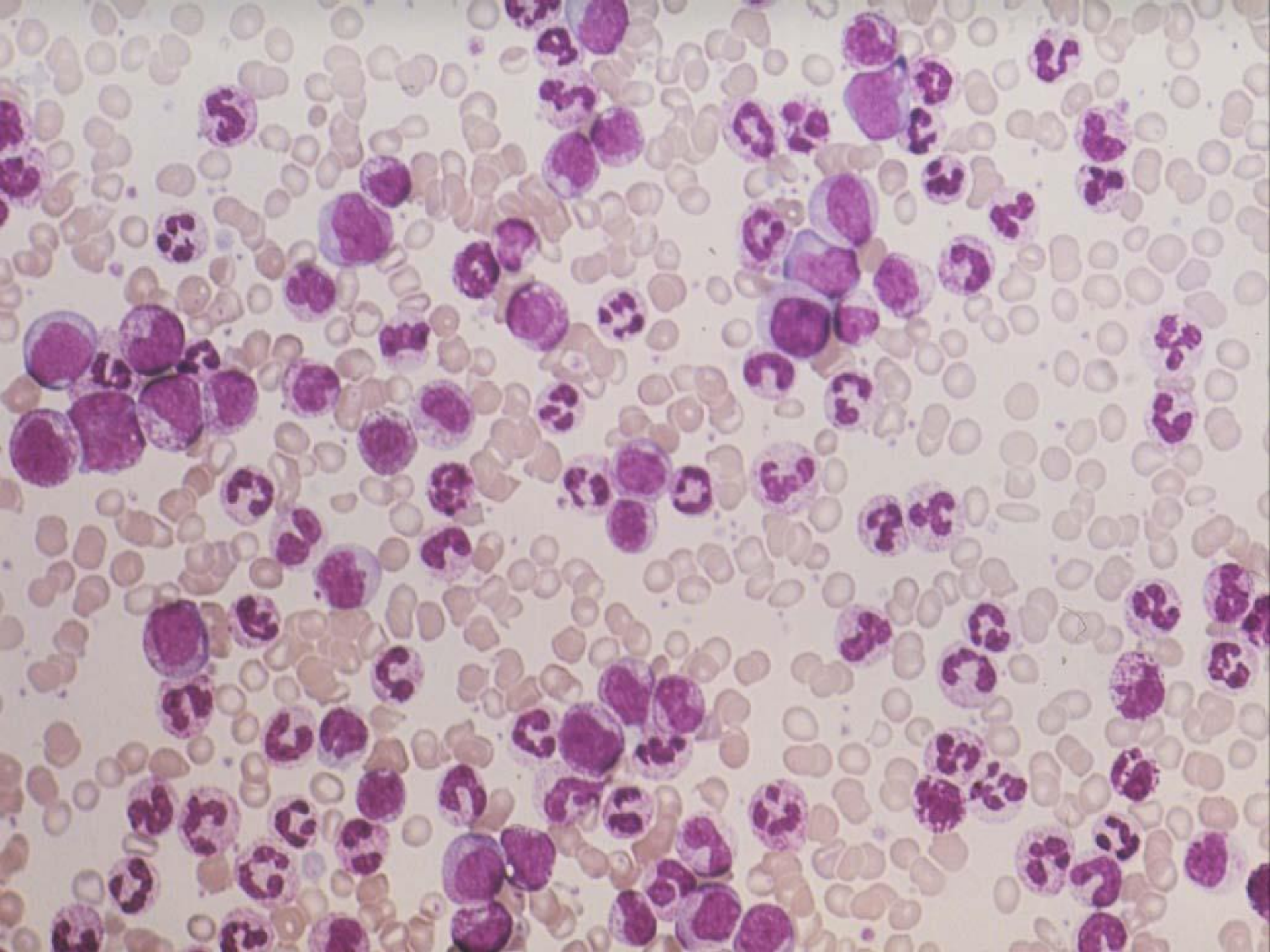


الموجودات المخبرية : Laboratory Features

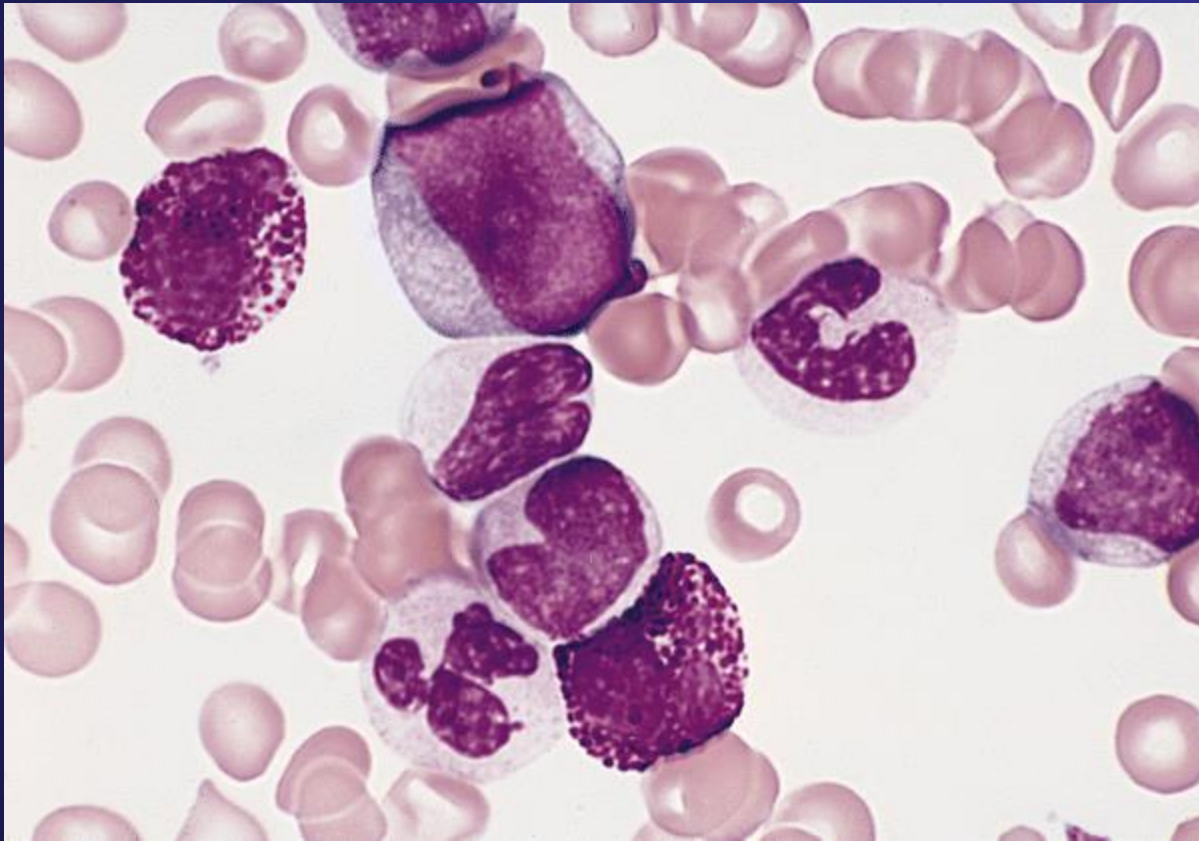
- فقر دم سوي الحجم والصباغ
- الكريات البيض تزيد من 25,000 وقد تصل لأكثر من 100,000 بالإضافة الى زيادة في نسبة محبات الحامض والاسسيات
- في 90% من المرضى نجد انخفاض وحتى انعدام فعالية الفوسفات القلوية في الكريات البيض (LAP)
- تعداد الصفيحات الدموية في الطور المزمن يكون طبيعياً أو مرتفعاً
- بزل النقي و خزعته يبديان فرط خلوية على حساب السلسلة المحببة
- ارتفاع LDH و uric acid

الموجودات المخبرية : Laboratory Features

- ارتفاع مستوى الـ vit B12 والبروتينات الرابطة له
- ارتفاع البوتاسيوم الكاذب بسبب تحرره من المحبيبات
- نقص أكسجة ونقص السكر في عينة الدم بسبب استهلاكها من الكريات البيض
- زيادة افراز الهستامين من الاسسيات المرتفعة في مراحل متقدمة
- الدراسة الصبغية تبدي إيجابية صبغي فيلادلفيا في 95 % من المرضى



Chronic Myelogenous Leukemia



فرط الصفائح الأساسي

تليف النقي البدئي

Differential diagnosis : التشخيص التفريقي

احمرار الدم الحقيقي

الارتكاس الالبيضاوي

المعالجة : Therapy

TKI (Imatinib, Dasatinib,
Nilotinib)

Hydroxyurea((Hydrea)) tab

vial Interferon ((Intron-
Alpha A))

معايير الاستجابة في الـ CML

الاستجابة الدموية التامة :

WBC < 10,000

plat < 450,000

غياب الخلايا الفتية

غياب الضخامة الطحالية

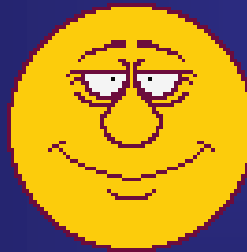
غياب الأعراض الجهازية .

الاستجابة الصبغية :

استجابة صبغية تامة " سلبية صبغي فيلادلفيا "

استجابة جزئية ايجابية 1-34%

استجابة صغرى 35-40%



THANK YOU