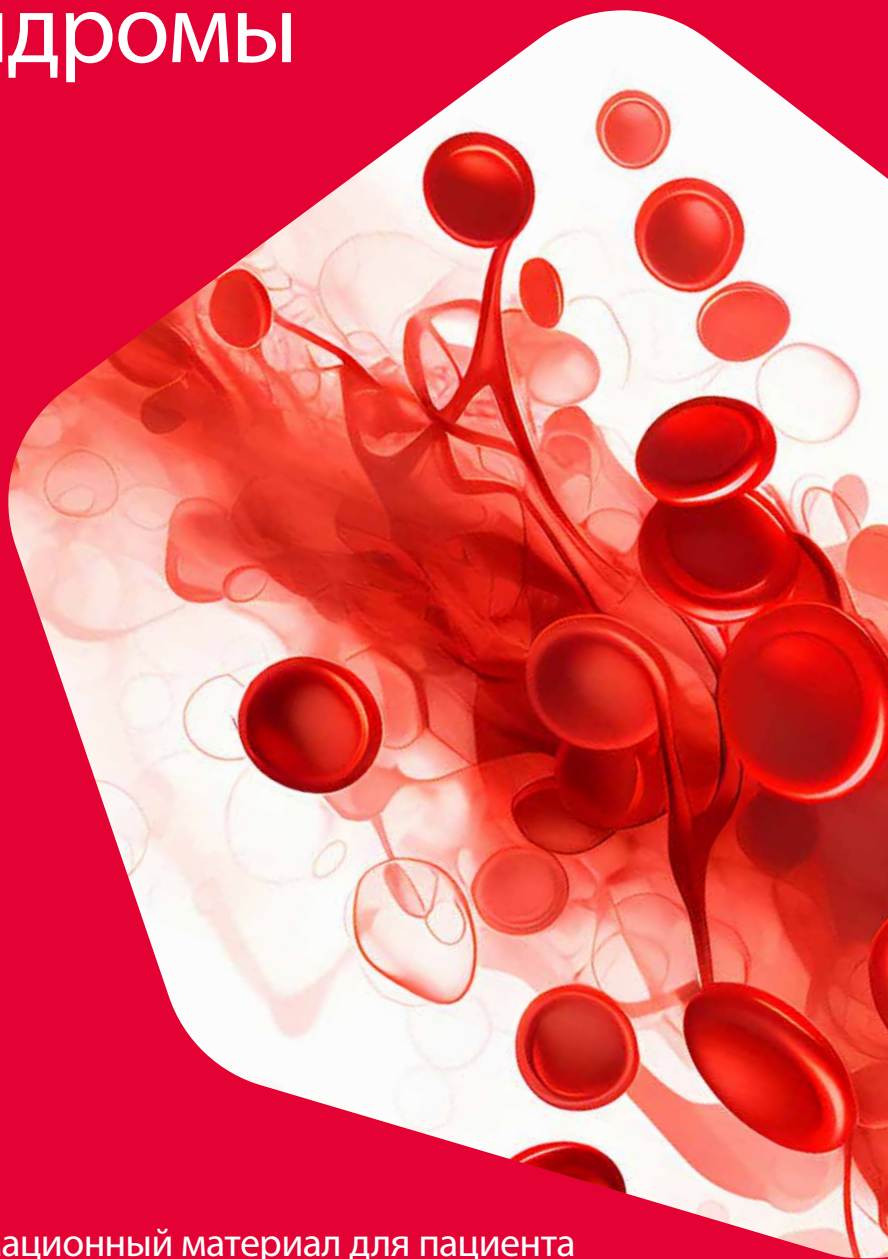


Миелодиспластические синдромы



Информационный материал для пациента



Φoto: Adobe Stock

Содержание

Миелодиспластические синдромы	4
Что служит причиной возникновения МДС?	5
Кроветворение	6–7
Почему возникает МДС?	8
Какие симптомы МДС?	8–9
Может ли МДС привести к другим заболеваниям?	9
Как МДС диагностируется?	10
Гемограмма	10
Исследование костного мозга	10
Различные типы МДС	11
Каков прогноз при заболевании МДС?	11
Как лечить МДС?	12
Поддерживающее лечение	12
Лечение анемии при помощи переливания крови	13
Лечение вторичной перегрузки железом	13
Вещества, стимулирующие рост клеток крови	13
Переливание тромбоцитов	14
Вакцинирование и антибиотики	14
Системное лечение	14
Гипометилирующие препараты	15
Иммуносупрессивная и иммуномодулирующая терапия	15
Интенсивная химиотерапия	15
Как проводится химиотерапия?	16
Наиболее распространённые побочные эффекты химиотерапии	16
Аллогенная трансплантация кроветворных стволовых клеток	16
Наблюдение за течением болезни	16
Как пациент может помочь себе	17
Регулярные посещения врача	17
Результаты анализов крови	17
Как избежать кровотечений	17
Инфекционные заболевания	18
Лечение сопутствующих заболеваний	18
Питание	18–19
Двигательная активность	20
Усталость	21
Словарик	22
Таблицы в дополнение к общей информации о МДС	23–25

Миелодиспластические синдромы

Миелодиспластические синдромы (МДС) или миелодисплазия – это группа заболеваний, при которых в костном мозге нарушается производство клеток крови. Приставка «миело» переводится с древнегреческого как «спинной мозг» (в случае с МДС также и «костный мозг»), а термин «дисплазия» означает нарушение процесса созревания и деления клеток.

В костном мозге производится три типа клеток:

- эритроциты (или красные кровяные тельца), чья задача доставлять кислород к тканям по всему организму человека;
- лейкоциты (или белые кровяные тельца), которые борются с болезнетворными организмами в теле человека (вирусы, бактерии, чужеродные белки и пр.) и разделяются на такие виды клеток, как:
 - нейтрофилы;
 - эозинофилы;
 - базофилы;
 - лимфоциты;
 - моноциты;
- тромбоциты (или кровяные пластинки), которые участвуют в процессе свёртывания крови и таким образом препятствуют массивным кровотечениям.

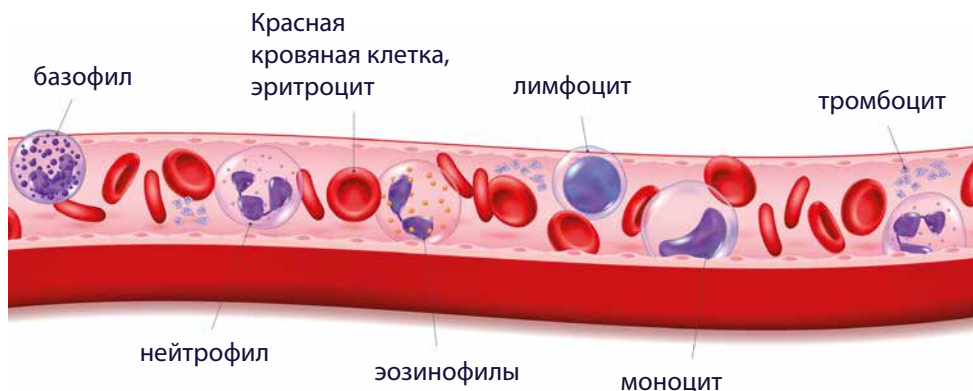


Фото: Adobe Stock

Что служит причиной возникновения МДС?

При МДС клетки, произведённые в костном мозге, не являются полноценными и не могут выполнять свои задачи на достаточном уровне. По этой причине такие клетки могут погибнуть уже до того, как попадут в круг кровообращения, или же непосредственно после попадания в него. В итоге количество клеток в крови уменьшается. Те клетки, которые всё же не погибли и попали в кровь, могут функционировать недостаточно хорошо. У одних людей с МДС проблема появляется только с определённым типом клеток, у других же изменение количества и функции клеток может касаться всех типов. Недостаточное количество клеток и/или нарушение их функций может вызвать различные симптомы болезни.

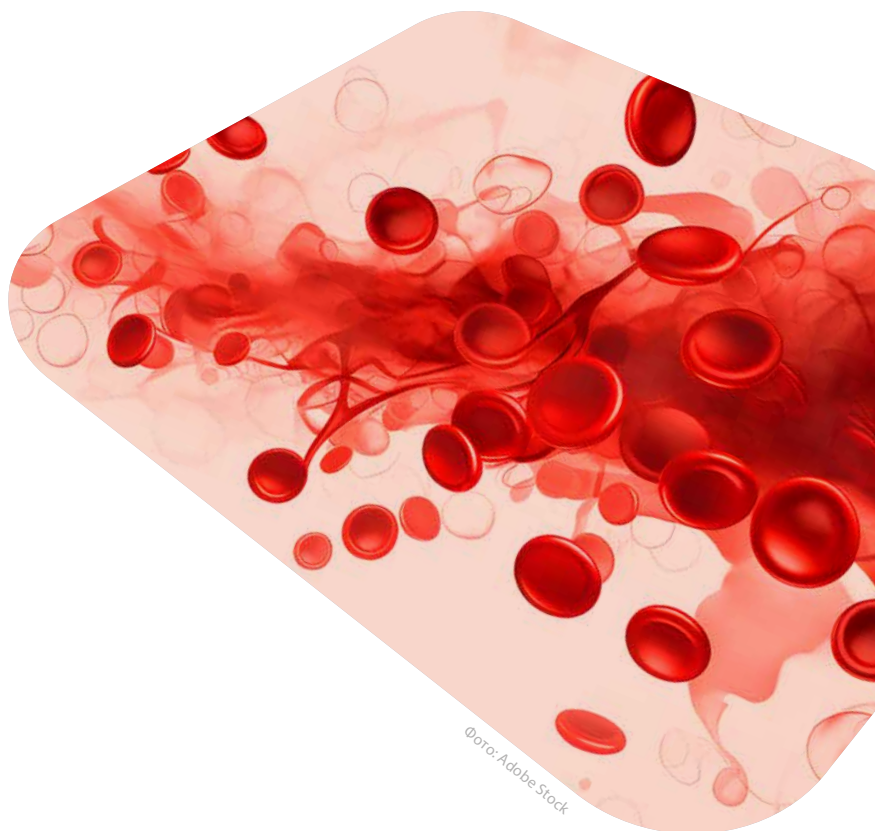
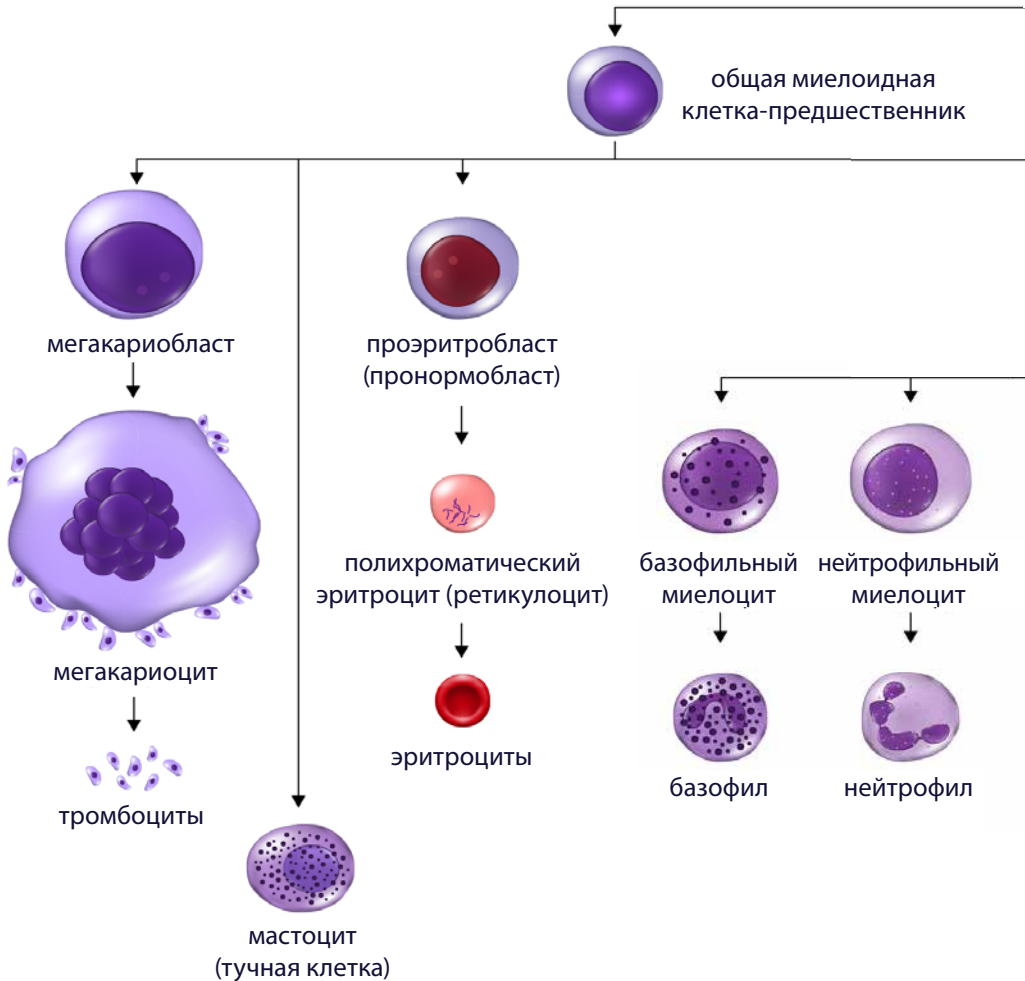
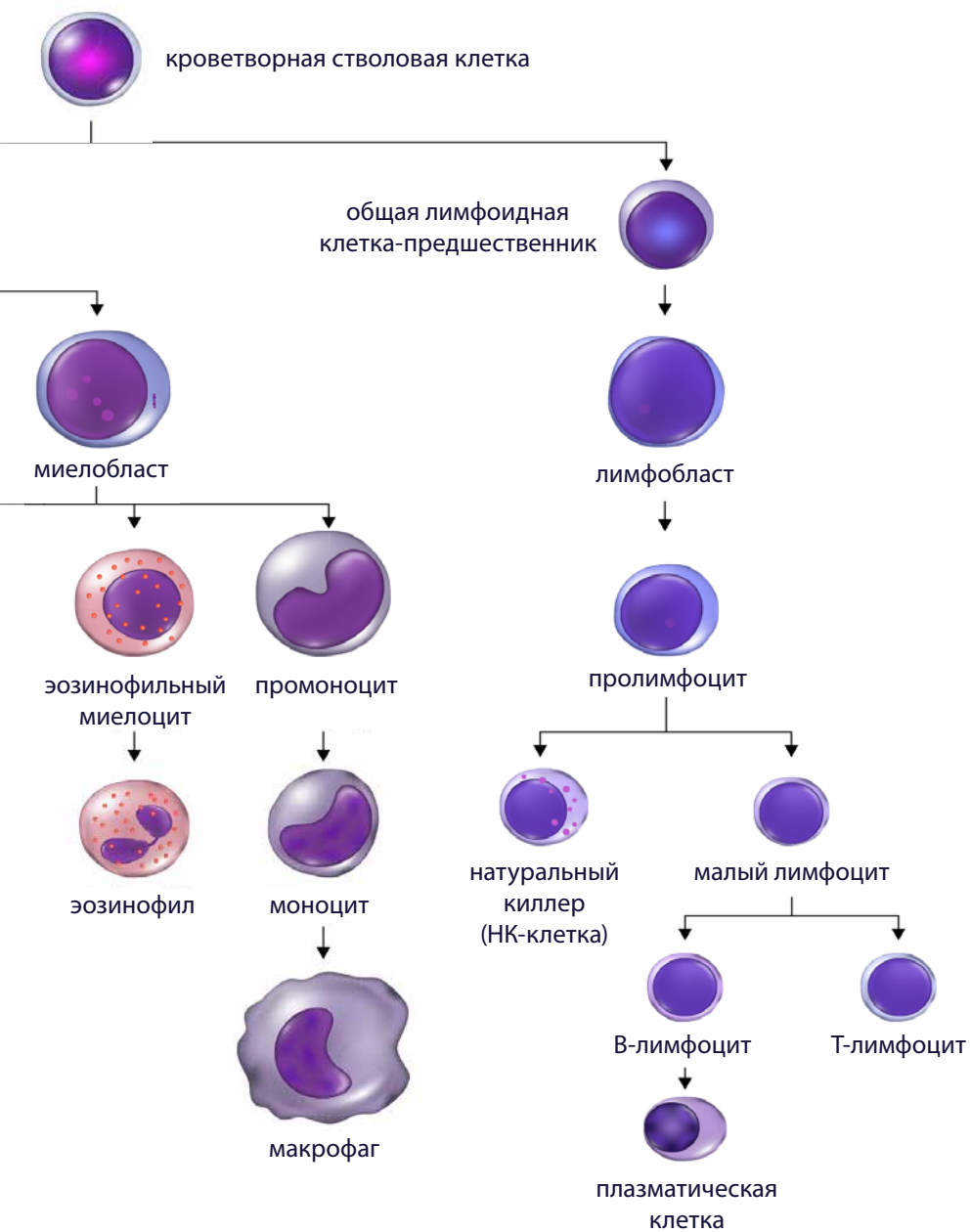


Фото: Adobe Stock

Кроветворение



Начало развития всех клеток, находящихся в крови, происходит из стволовой клетки в костном мозге. Из неё развиваются миелоидные и лимфоидные клетки-бласты, из которых позже образуются различные полноценные клетки крови.



Почему возникает МДС?

МДС возникает довольно редко. Может появиться в любом возрасте, но обычно диагностируется в среднем в 75 лет. У девяти пациентов из десяти на момент постановки диагноза возраст составляет 50 лет и более. Заболевание редко бывает у детей и молодых взрослых. Риск заболеть немного выше у мужчин, чем у женщин. Точные причины возникновения МДС неизвестны, потому что повреждение костного мозга, которое и приводит к появлению МДС, происходит длительное время.

Однако есть некоторые факторы, которые могут увеличить риск возникновения МДС:

- Лечение химиотерапией и/или лучевой терапией (облучением).
 - Обычно такие методы применяются для лечения рака. Считается, что такой вид терапии может повредить костный мозг и тем самым спровоцировать возникновение МДС. Этот вариант появления МДС называют вторичным (вторичным) или же МДС, вызванный лечением.
- Наследственные заболевания.
 - Врожденная предрасположенность к возникновению МДС встречается очень редко. Заболевание скорее может развиться как результат иных заболеваний крови.
- Воздействие окружающей среды.
 - Некоторые токсичные вещества могут поспособствовать развитию МДС, но на сегодняшний день контакт с такими химикалиями у людей довольно редок.

Какие симптомы МДС?

Симптомы этого заболевания различны. Много зависит от того, каких именно клеток в крови мало. У восьми пациентов из десяти возникает анемия, а у двух из десяти болезнь проявляется в виде кровотечения или наличия инфекционных заболеваний. Встречаются также люди, у которых МДС никак себя не проявляет. В таком случае обычно только в ходе рутинной сдачи крови выясняется, что у человека МДС.

Самые частые симптомы МДС обычно такие:

- Усталость, слабость, головокружение
- Одышка даже после лёгкой физической нагрузки
- Легко возникающие синяки и/или кровотечения
- Частое возникновение инфекционных заболеваний

Анемия (малокровие) возникает тогда, когда количество эритроцитов в крови существенно снижено. В результате этого падает и уровень гемоглобина, который переносит кислород к тканям и органам. При анемии появляется одышка даже от небольшой физической нагрузки и ощущается постоянная усталость. В случае малого количества тромбоцитов могут часто возникать кровотечения, а на теле появляться синяки. Также могут образоваться мелкие красные пятна на коже и слизистых оболочках, т.н. петехиальная сыпь (или петехии). Сыпь появляется в результате мелких кровоизлияний под кожей в местах, где чаще всего может натирать, например, одежда или обувь. Обычно это лодыжки и места в области пояса. Кровотечения из носа или дёсен также могут указывать на то, что в крови мало тромбоцитов.

Частые или постоянные инфекционные заболевания, возникающие у пациента из-за недостаточного количества нейтрофилов (**нейтропения**), обычно тоже являются симптомом МДС.



Точечные кровоизлияния (петехии)

Может ли МДС привести к другим заболеваниям?

МДС принадлежит к числу злокачественных образований костного мозга. Помимо уменьшения количества клеток крови, МДС может привести также и к острой миелоидной лейкемии (ОМЛ).

В этом случае останавливается развитие миелоидных бластов (проще говоря, незрелых клеток в костном мозге).

При ОМЛ они начинают бесконтрольно размножаться, не выполняя при этом функций зрелых клеток, которые должны были бы.

Как МДС диагностируется?

Гемограмма

Недостаток клеток в крови обычно выясняется при помощи общего анализа крови, или гемограммы. В случае подозрения на возможность наличия МДС осуществляется более подробный, развёрнутый анализ крови, т.н. микроскопия мазка крови. Только так можно обнаружить изменения в структуре клетки. Также важно исключить другие причины, которые могли бы повлиять на количество клеток крови.



Фото: Adobe Stock

При помощи микроскопии мазка крови оценивается количество, размер, форма и распределение лейкоцитов, тромбоцитов и эритроцитов.

Исследование костного мозга

У взрослого человека создание новых клеток крови происходит в костном мозге. Этот процесс называется кроветворением (гемопоэзом). Поскольку МДС – это заболевание системы кроветворения, то для постановки диагноза, дальнейшего лечения и наблюдения за болезнью требуется морфологическое исследование костного мозга. При помощи этого, используя микроскоп, можно определить характерные изменения, свойственные МДС.

Вдобавок проводится хромосомный анализ и молекулярно-генетические исследования, чтобы выяснить приобретённые в течение жизни генетические изменения в клетках кроветворения. Эти мутации не являются наследственными.

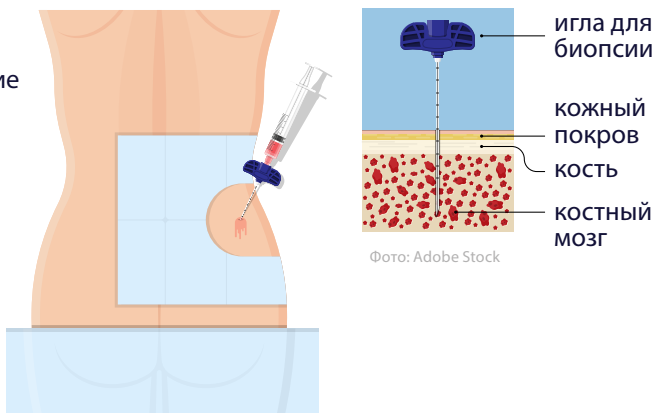


Фото: Adobe Stock

Различные типы МДС

МДС классифицируют на основании хромосомных и молекулярно-генетических изменений, результатов анализа крови и изменений в строении и структуре клеток кроветворной системы, используя для этого микроскоп. У МДС много различных подтипов и для уточнения тяжести заболеваний используют различные системы оценочного прогноза. Этим занимается, как правило, гематолог, у которого Вы можете проконсультироваться по поводу типа МДС.

Каков прогноз при заболевании МДС?

Созданные специально для прогнозирования системы помогают оценить, насколько велик риск возникновения острой лейкемии, а также примерное остающееся время жизни, если заболевание не лечить. Вдобавок на прогноз влияют независимые от МДС факторы, такие как общее состояние здоровья и возраст. Оценочные системы берут в расчёт количество клеток крови, число лейкемических (или бластных) клеток в костном мозге, а также появление мутаций в хромосомах, выявленных в процессе диагностики. На основании упомянутых данных заболевание можно отнести к различным степеням риска. Оценка риска, в свою очередь, помогает подобрать эффективное лечение. Важно понимать и то, что предполагаемый оставшийся срок жизни в любой группе риска показывает лишь среднюю продолжительность жизни в определённой группе. Это не означает, что Вы проживёте ровно столько же. Таким образом, невозможно точно рассчитать оставшееся время жизни именно для Вас. Тем не менее оценочный прогноз важен с точки зрения планирования лечения и планов на будущее.

Как лечить МДС?

При лечении МДС главные задачи состоят в том, чтобы увеличить продолжительность жизни пациента и улучшить его качество жизни, держа под контролем симптомы и не допуская осложнений.

Лечение МДС зависит от типа заболевания и степени риска. Решения принимаются консилиумом, состоящим как минимум из трёх гематологов. Консилиум учитывает тип МДС, возраст пациента, его общее состояние здоровья и ожидания от лечения. Перед началом лечения доктор расскажет про пользу, риски и возможные побочные действия. Не все пациенты, у которых МДС протекает бессимптомно, нуждаются в лечении. Однако нужно регулярно посещать врача, чтобы оценить протекание болезни.

Обычно лечение состоит из следующих компонентов:

- Поддерживающее (паллиативное) лечение, задачей которого является ослабление или устранение симптомов
- Системное лечение

Благодаря такому подходу хоть и трудно полностью излечить пациента, но можно держать болезнь под контролем. Единственные потенциально полностью исцеляющие способы лечения – это пересадка стволовых клеток. В очень редких случаях эффективна также и химиотерапия. Такие методы лечения применяются, в основном, для молодых людей, у которых нет серьёзных сопутствующих заболеваний.

Поддерживающее лечение

В какой-то момент все пациенты нуждаются в поддерживающем лечении, отдельно или в совокупности с различными методами лечения. Такое лечение не влияет на причины заболевания. Цель поддерживающего лечения – ослабление, устранение симптомов, избегание осложнений заболевания и улучшение качества жизни. Характер такого лечения зависит от того, какие именно клетки пострадали в ходе болезни и насколько их уровень упал. Большинству пациентов в ходе лечения требуется переливание какого-либо компонента крови (тромбоциты, эритроциты и др.).

Лечение анемии при помощи переливания крови

У многих пациентов с МДС, но не обязательно у всех, возникает также и анемия. Она не всегда опасна для жизни, но часто вызывает нехватку кислорода и усталость. Для улучшения качества жизни в данном случае применяется переливание эритроцитов, которое иногда называют просто переливанием крови.

Некоторым пациентам анемия не доставляет особых проблем, поэтому и потребности в переливании крови нет. Хотя степень тяжести анемии можно определить по количеству гемоглобина в крови, всё же нет определённого порога, при котором строго показано переливание крови. Решение об этом принимает врач, учитывая как уровень гемоглобина, так и жалобы пациента.

Лечение вторичной перегрузки железом

С каждым переливанием крови в организм попадает также и железо. При регулярных переливаниях у пациента может образоваться избыток железа в крови, если организм не в состоянии сам избавиться от излишнего железа. В том случае, если оно будет скапливаться в организме и дальше, то со временем такая перегрузка может оказать негативное влияние на органы. Врач может назначить железохелатирующие препараты, чтобы избежать нежелательных последствий. Задача таких препаратов – вывести избыточное железо из организма. Особенно важно не употреблять железосодержащие лекарства. Железохелатирующие препараты доступны в виде таблеток. Количество железа в крови оценивают по результату анализа на ферритин. На протяжении всего железохелатирующего лечения врач регулярно назначает анализы крови и следит за динамикой содержания железа.

Вещества, стимулирующие рост клеток крови

Гемопоэтические факторы роста и подобные вещества помогают стимулировать рост определённых клеток в костном мозге. Организм человека производит их каждый день. Эритропоэтин (ЭПО) помогает увеличить количество эритроцитов. Фактор, стимулирующий колонию гранулоцитов, поднимает уровень нейтрофильных гранулоцитов. Лечение факторами роста подходит не всем. Факторы вводят путём подкожной инъекции, количество которых для каждого индивидуально. На месте укола может появиться раздражение и/или покраснение, поэтому важно каждый раз менять место или сторону тела для инъекции.

Переливание тромбоцитов

Примерно у половины пациентов с МДС имеется дефицит тромбоцитов в крови (тромбоцитопения). Если ничего не предпринять, то существенно увеличится риск внезапных кровотечений и появления множества синяков на теле. Поскольку жизненный цикл перелитых тромбоцитов невелик, то такую процедуру проводят лишь при частых кровотечениях. При тромбоцитопении следует избегать использования кроворазжижающих препаратов, а также таких лекарств, как аспирин, ибупрофен, диклофенак. При необходимости принять эти препараты проконсультируйтесь с врачом, чтоб он смог оценить возможные пользу и вред для Вас.

Вакцинирование и антибиотики

Пациенты с МДС более других восприимчивы к различным инфекционным заболеваниям, а выздоровление от них занимает много времени. Одним из вариантов защиты от инфекции является вакцинирование. Однако не все вакцины подходят людям с МДС (например, живые вакцины), поэтому следует обязательно проконсультироваться с врачом. В случае бактериальной инфекции часто требуется срочно начинать лечение антибиотиками.

Системное лечение

Целью системного лечения может быть как замедление прогрессирования заболевания, так и уничтожение раковых клеток в костном мозге. Лечение начинают тогда, когда количество клеток крови критически мало или есть подозрение на возникновение лейкемии. Задачей является лечить причину заболевания с минимальным количеством побочных эффектов, насколько это только возможно. Большинство методов лечения не являются исцеляющими, но они могут существенно улучшить прогноз. Обычно часть процедур можно провести в отделении дневной терапии.



Больше информации о пересадке стволовых клеток:

<https://www.kliinikum.ee/tyvirakukeskus/>

Гипометилирующие препараты

Гипометилирующие препараты действуют внутри клетки на уровне ДНК, включая и выключая гены. Такие лекарства уменьшают риск развития лейкемии. Их обычно используют у пациентов с МДС, имеющих высокий риск заболеть лейкемией, но у кого недостаточно хорошие показатели здоровья для пересадки костного мозга. Гипометилирующие лекарства вводят подкожно в отделении дневной терапии.

Иммunosupрессивная и иммуномодулирующая терапия

У некоторых пациентов с МДС иммунная система тормозит процесс образования новых клеток крови в костном мозге. Иммуносупрессивные препараты (иммуносупрессоры) ослабляют атаку иммунной системы на клетки в костном мозге, в результате чего увеличивается количество произведённых нормальных клеток. Иммуносупрессивная терапия помогает лучше держать под контролем заболевание и может снизить количество требующихся переливаний крови.

Иммуномодулирующие препараты (иммуномодуляторы) назначают пациентам с делецией 5q, у которых подтип МДС, характеризующийся потерей короткого плеча пятой хромосомы. Лекарство тормозит развитие неправильных клеток МДС и модулирует иммунную систему на пользу пациенту.

Интенсивная химиотерапия

Польза от интенсивной химиотерапии может быть в случае с МДС с высоким риском. Лечение противоопухолевыми препаратами (цитостатиками) помогает уничтожить большую часть нездоровых клеток костного мозга с целью восстановить его нормальную работу. Такой метод лечения применяется и при острой миелоидной лейкемии (другой вариант названия - острый миелоидный лейкоз). К сожалению, у химиотерапии множество побочных эффектов различной тяжести, поэтому лечение должно быть стационарным, где медицинская помощь пациенту будет доступнее, а лечение будет проходить под постоянным наблюдением врача. После химиотерапии лишь небольшое количество пациентов полностью поправляется. Обычно за лечением следует пересадка стволовых клеток, если имеется подходящий донор. Хотя химиотерапия и не является исцеляющим методом лечения, с помощью неё можно подавить острую стадию болезни.

Как проводится химиотерапия?

Как правило, цитостатики вводятся внутривенно или принимаются перорально в виде таблеток несколькими курсами. Комбинированная химиотерапия может проводиться несколько дней подряд, а начинают её обычно в соответствующем отделении больницы. При хорошей динамике лечения оставшиеся циклы можно провести уже в отделении дневной терапии.

Наиболее распространённые побочные эффекты химиотерапии

Цель химиотерапии при лечении МДС состоит в уничтожении неправильных клеток, вызывающих заболевание. Вследствие этого количество нормальных клеток уменьшается, оставаясь на низком уровне даже в течение нескольких недель после окончания лечения. Во время такого периода возможны кровотечения, анемия и заболевания инфекционного характера. Иногда возникают тошнота, рвота, понос, потеря аппетита, проблемы в ротовой полости, выпадение волос, ухудшение состояния ногтей и кожи, а также бесплодие.

Аллогенная трансплантация кроветворных стволовых клеток

Целью аллогенной трансплантации кроветворных стволовых клеток является выздоровление от недуга. Стволовые кроветворные клетки получают от донора или из крови, или из костного мозга. Для их пересадки требуется донор, у которого такие же (или очень похожие) стволовые клетки, как у Вас. Донором обычно выступает кровный член семьи, чаще всего брат или сестра. Есть также возможность найти подходящего человека из международного регистра доноров. Для оценки совместимости с донором используется анализ крови, результаты которого готовы примерно через две недели. При пересадке стволовых клеток может возникнуть много тяжёлых осложнений, поэтому такой метод лечения не подходит пациентам с сопутствующими заболеваниями, а также пожилым людям.

Наблюдение за течением болезни

После диагностирования МДС обсудите с доктором, какие есть возможности лечения, а также то, как будет происходить оценка стадии заболевания и лечения. Некоторым пациентам требуется посещать врача и сдавать кровь на анализ довольно редко, поэтому их может наблюдать также и семейный врач. При МДС с высоким риском следует посещать гематолога уже чаще. Стратегия наблюдения будет выбрана в соответствии с характером и протеканием Вашего заболевания.

Как пациент может помочь себе

Регулярные посещения врача

При наличии МДС может понадобиться часто ходить на приём к доктору. Частота визитов зависит от степени риска и тяжести протекания МДС. Пациенты с низким риском должны видаться с доктором каждые 2-12 месяцев, с высоким же риском требуется являться на приём чаще.

Результаты анализов крови

Понимая результаты своих анализов Вам будет легче отслеживать симптомы.

- Гемоглобин, который находится в эритроцитах, переносит по телу кислород. Пониженный гемоглобин указывает на анемию, поэтому следите, не появилась ли у Вас чрезмерная усталость и/или одышка.
- Пониженное количество тромбоцитов указывает на повышенную опасность возникновения кровотечений.
- Недостаток лейкоцитов, а конкретно нейтрофилов, повышает восприимчивость к инфекциям.

Как избежать кровотечений

Пониженное содержание в крови тромбоцитов (тромбоцитопения) увеличивает риск различных кровотечений. В такой ситуации важно перед каждой хирургической операцией (в том числе и удалением зуба) проконсультироваться с гематологом. При необходимости Вам изменят лечение до процедуры.

Инфекционные заболевания

Если у Вас малое количество нейтрофилов в крови (нейтропения), то Вы становитесь более уязвимы для различного рода инфекций. Возбудители инфекции могут находиться как во внешней среде, так и в собственном организме (например, герпес). Очень важно в случае плохого самочувствия и/или высокой температуры обратиться к врачу, потому что требуется начать лечение как можно скорее.

В качестве профилактики заболеваний нужно регулярно мыть руки, особенно до и после посещения туалета, приготовления пищи, садовых работ и контакта с животными. Необходимы гигиена полости рта и достаточный уход за протезами. Следует исключить контакт с уже болеющими людьми, поэтому попросите своих близких не посещать Вас, когда они болеют.

Лечение сопутствующих заболеваний

При наличии хронических заболеваний, например, сахарного диабета или сердечно-сосудистых недугов, также важно и их правильное лечение. Проконсультируйтесь насчёт этого со своим семейным врачом.

Питание

Правильное питание и нормальный вес помогут Вам чувствовать себя сильным и энергичным. Обязательно нужно мыть продукты.

Здоровое питание содержит:

- Различные овощи и фрукты
- Углеводы (хлеб, картофель, рис, макароны)
- Белки (дичь, рыба, мясо, орехи, яйца)
- Молочные продукты
- Меньше продуктов, в которых высокое содержание соли и сахара
- Больше воды

Достаточное питание важно, чтобы быстрее восстановиться после лечения и оставаться сильным. Во время лечения химиотерапией или после пересадки стволовых клеток аппетит может быть снижен. Если Ваш вес снизится более, чем на 5%, то обязательно сообщите об этом врачу.



ПИРАМИДА ПИТАНИЯ



Примерное недельное количество пищи с расчётом на энергетическую потребность в 2000 ккал/день

**ПИТАЙТЕСЬ
РАЗНООБРАЗНО:**

- ✓ КАЖДЫЙ ДЕНЬ СЪЕДАЙТЕ ЧТО-ЛИБО ИЗ ВСЕХ 5 ГРУПП ПИРАМИДЫ ПИТАНИЯ!
- ✓ ПО ВОЗМОЖНОСТИ УПОТРЕБЛЯЙТЕ РАЗНЫЕ ПРОДУКТЫ ИЗ КАЖДОЙ ГРУППЫ ПИРАМИДЫ ПИТАНИЯ!

ПОМНИ!



ПЕЙ ВОДУ



ДВИГАЙСЯ



ОТДЫХАЙ

Двигательная активность

По части двигательной активности для людей с МДС ограничений нет. Важно лишь следить за самочувствием и не перенапрягаться. Правильная активность только поспособствует восстановлению.



Фото: Adobe Stock



Усталость

Среди пациентов с МДС усталость является самой распространённой проблемой, которая оказывает влияние на качество жизни. В начале лечения МДС недомогание может усилиться, но после него Ваши клетки начнут восстанавливаться, из-за чего самочувствие должно улучшиться.

Для уменьшения усталости приводим несколько советов:

- Ложитесь спать и просыпайтесь, по возможности, в одно и то же время
- Регулярно двигайтесь
- Носите одежду, надевать и снимать которую просто
- При работе по дому и принятии душа старайтесь занять сидячее положение
- Избегайте употребления перед сном чая, кофе и алкоголя
- Берегите энергию для действительно важных дел

Словарик

- **Анемия** – заболевание, при котором транспортировка кислорода к тканям и органам недостаточна. Это происходит из-за низкого уровня гемоглобина и/или эритроцитов.
- **Эритроциты (красные кровяные тельца)** – клетки крови, чья задача доставлять кислород по организму к тканям и органам.
- **Гемоглобин** – белок, находящийся в эритроцитах, который связывается с кислородом и доставляет его к тканям и органам.
- **Гемограмма** – комплексное исследование крови, дающее информацию о всех находящихся в Вашей крови клетках (например, об их количестве).
- **Инфекция** – возбудитель болезни, который может попасть из окружающей среды или же активироваться уже ранее быв в Вашем организме (при снижении иммунитета), тем самым вызвав воспалительные процессы. Обычно это различные бактерии, вирусы, грибы, паразиты.
- **Лейкоциты** (белые кровяные тельца) – клетки крови, борющиеся с инфекциями.
- **Костный мозг** – ткань внутренней полости кости, в которой происходит кроветворение (гемопоз), в ходе чего образуются новые эритроциты, тромбоциты, лейкоциты.
- **Тромбоциты** (красные пластинки) – клетки крови, задача которых предотвращать различные кровотечения.
- **Стволовые клетки** – клетки-предшественники в процессе кроветворения, из которых позже развиваются различные полноценные клетки крови.
- **Пересадка стволовых клеток** – процедура, в ходе которой у подходящего донора (или у самого пациента) собирают стволовые клетки и позже переливают их пациенту внутривенно.
- **Переливание крови** – процедура, в ходе которой пациенту внутривенно переливают эритроциты.
- **Острый миелоидный лейкоз (острая миелоидная лейкемия, ОМЛ)** – злокачественная опухоль крови, распространяющаяся в костном мозге и крови. Для ОМЛ характерно наличие большого количества незрелых клеток крови, которые не могут полноценно выполнять свои функции или не выполняют их вообще.

Таблицы в дополнение к общей информации о МДС

Со следующими таблицами Вам поможет разобраться лечащий врач.

Классификация подтипов МДС основывается на таких показателях, как:

- количество форменных элементов крови (так в совокупности называют эритроциты, тромбоциты и лейкоциты);
- процент незрелых клеток (бластов);
- наличие определённых цитогенетических изменений.

Таблица 1. Сравнение классификаций ВОЗ подтипов МДС

Классификация 2016 года	Классификация 2022 года
МДС (MDS)	
МДС с однолинейной дисплазией (MDS-SLD)	МДС с малым количеством бластов (MDS-LB)
МДС с кольцевыми сидеробластами и однолинейной дисплазией (MDS-RS-SLD)	МДС с малым количеством бластов и мутацией гена SF3B1 (MDS-SF3B1)
МДС с мультилинейной дисплазией (MDS-MLD)	МДС с малым количеством бластов (MDS-LB)
МДС с кольцевыми сидеробластами и мультилинейной дисплазией (MDS-RS-MLD)	МДС с малым количеством бластов и мутацией гена SF3B1 (MDS-SF3B1)
МДС с избытком бластов-1 (MDS-EB1)	МДС с избытком бластов (MDS-IB2)
МДС с избытком бластов-2 (MDS-EB2)	МДС с избытком бластов (MDS-IB2)
МДС с изолированной делецией длинного плеча 5-й хромосомы (MDS-5q-)	МДС с малым количеством бластов и делецией 5-й хромосомы (MDS-5q)
МДС неклассифицируемый (MDS-U)	<i>Этот подтип исключён из классификации</i>
	МДС гипопластический (MDS-h) (новый подтип)
	МДС с биаллельной инактивацией гена TP53 (MDS-biTP53) (новый подтип)

Отдельным подтипом обозначают **МДС у детей**, который, в свою очередь, разделяют ещё на 2 подтипа: **сMDS-LB** (МДС с малым количеством бластов) и **сMDS-IB** (МДС с избытком бластов).

IPSS-R – шкала, используемая врачами для прогноза риска развития МДС в острый миелоидный лейкоз в случае, если пациент не получал лечения при МДС. Если IPSS-R используется для прогноза риска у детей, то важно также учитывать цитогенетические изменения в клетках.

Таблица 2. Главные цитогенетические изменения при МДС.

Цитогенетическая группа риска	Цитогенетические аномалии
Хорошая	Норма, del5q, del12p, del20q, дупликация (удвоение, повторение участка хромосомы), в т.ч. del5q
Средняя	Del7q, +8, +19, образование изохромосомы 17q; любая другая изолированная или двойная аберрация
Плохая	-7, inv(3)/t(3q)/del(3q), дупликации, в т.ч. -7/del(7q); комплексное нарушение в виде 3 генетических изменений
Очень плохая	Более 3 генетических изменений

Таблица 3. Прогнозы при помощи шкалы IPSS-R

Результат	0	0,5	1	1,5	2	3	4
Цитогенетическая группа риска	Очень хорошая		Хорошая		Средняя	Плохая	Очень плохая
Кол-во бластов в костном мозге	<2%		>2%-<5%		5-10%	>10%	
Гемоглобин (г/л)	≥100		80-<100	<80			
Тромбоциты (x10 ⁹)	≥100	50-100	<50				
Нейтрофилы (x10 ⁹)	≥0,8	<0,8					

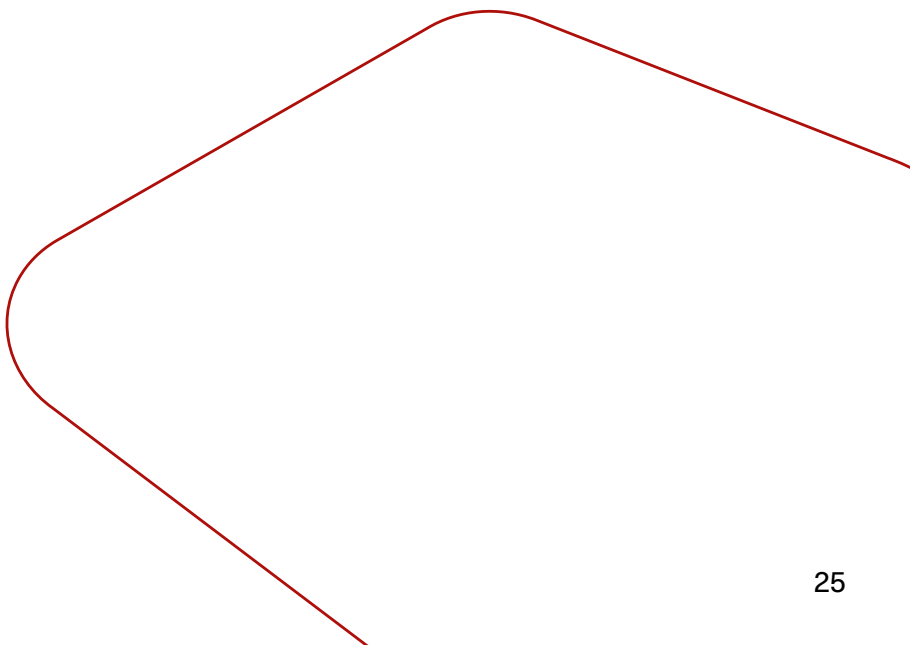
Таблица 4. Прогнозирование средней продолжительности жизни и риска развития МДС в ОМЛ при помощи шкалы IPSS-R.

Результат	<1,5 очень мало	>1,5 -3 мало	>3-4,5 средне	>4,5-6 много	>6 очень много
Средний срок оставшейся жизни	8,8 лет	5,3 лет	3,0 лет	1,6 лет	0,8 лет
Риск возникновения ОМЛ у 25% пациентов	нулевой	10,8 лет	3,2 лет	1,4 лет	0,73 лет

На основании **видов генетических мутаций** можно подобрать потенциально наилучший вариант лечения.

Таблица 5. Некоторые наиболее часто встречающиеся мутации генов при МДС.

SF3B1	DNMT3A	IDH2	ASXL1	SRSF2	IDH1	TET2	TP53	RUNX1	U2AF1
-------	--------	------	-------	-------	------	------	------	-------	-------



ПРИСОЕДИНЯЙСЯ

к группе поддержки!

Эстонская ассоциация больных лейкемией и лимфомой (ELLL) объединяет пациентов, членов их семей, друзей и медицинских работников.



Мероприятия



Лейкозы



Eesti Leukeemia- ja Lümfoomihaigete Liit



Лимфомы



Миеломы



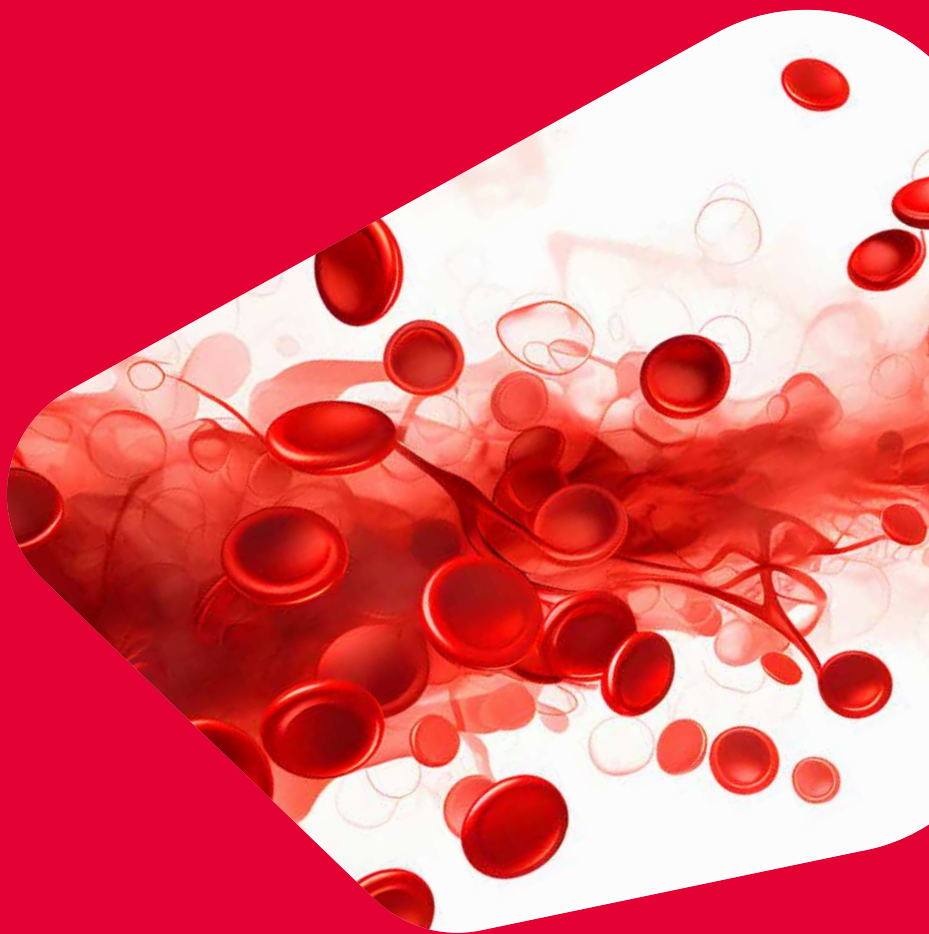
**Миелопролиферативные
заболевания**



**Истории
пациентов**

Для получения дополнительной информации
пишите на адрес электронной почты
info@leukeemia.ee или посетите сайт

leukeemia.ee



Текст подготовили: Халлики Кыдар, Марью Хейн, Катрин Пальк,

Марис Пярнат, Креэте Рахуоя, Кярт Томберг, Мирья Варик

Консультант: А сйн Кааре

Издатель: Эстонский союз пациентов с лейкозом и лимфомой

Помощь в публикации: AbbVie, Novartis, Roche

Перевод на русский язык: Роман Цветков

Июль 2024