



NCCN
GUIDELINES
FOR PATIENTS®

2021

Please
complete
our online survey
at
[NCCN.org/patients/survey](https://www.nccn.org/patients/survey)

Миелодиспластические синдромы

Представлено при поддержке:



NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK
FOUNDATION
Guiding Treatment. Changing Lives.



Доступно online по ссылке [NCCN.org/patients](https://www.nccn.org/patients)



**В мире рака
легко
потеряться**



**Пусть
NCCN Guidelines for
Patients®
станет ВАШИМ ГИДОМ**

- ✓ Пошаговые инструкции по вариантам лечения рака, которые могут дать наилучшие результаты
 - ✓ На основе рекомендаций по лечению, используемых специалистами области здравоохранения во всем мире
 - ✓ Разработаны, чтобы помочь обсудить лечение рака со своими врачами

Об организации



Рекомендации NCCN для пациентов® разработаны Национальной сетью многопрофильных онкологических учреждений США® (NCCN®)



NCCN

- ✓ Альянс ведущих онкологических центров США, занимающийся лечением пациентов, исследованиями и образованием.

Онкологические центры, которые являются частью NCCN:

[NCCN.org/cancercenters](https://www.nccn.org/cancercenters)



NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®)

- ✓ Разработаны врачами онкологических центров NCCN с использованием последних исследований и многолетнего опыта.
- ✓ Для специалистов в области онкологии по всему миру
- ✓ Рекомендации экспертов по скринингу, диагностике и лечению рака

Бесплатно online по ссылке [NCCN.org/guidelines](https://www.nccn.org/guidelines)



Рекомендации NCCN для пациентов

- ✓ Информация из Руководства NCCN в удобном для изучения формате.
- ✓ Для больных раком и тех, кто их поддерживает
- ✓ Варианты лечения рака, которые могут дать наилучшие результаты

Бесплатно online по ссылке [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines)



и финансируются NCCN Foundation®

Эти рекомендации NCCN для пациентов основаны на рекомендациях NCCN по миелодиспластическим синдромам (версия 2.2021, 24 декабря 2020 г.).

© 2021 National Comprehensive Cancer Network, Inc. Все права защищены. Рекомендации NCCN для пациентов и приведенные здесь иллюстрации не могут быть воспроизведены в какой-либо форме для любых целей без письменного разрешения NCCN. Никто, включая врачей или пациентов, не может использовать Рекомендации NCCN для пациентов в каких-либо коммерческих целях и не может заявлять или подразумевать, что Рекомендации NCCN для пациентов, которые были изменены каким-либо образом, основаны на , или вытекают из Руководства NCCN для пациентов. Руководство NCCN находится в стадии разработки и может пересматриваться по мере появления новых важных данных. NCCN не дает никаких гарантий относительно своего содержания, использования или применения и отказывается от какой-либо ответственности за его применение или использование каким-либо образом.

Фонд NCCN Foundation стремится поддержать миллионы пациентов и их семей, пострадавших от рака, путем финансирования и распространения Руководства NCCN для пациентов. Фонд NCCN также стремится продвигать лечение рака, финансируя многообещающих врачей страны, которые находятся в центре инноваций в исследованиях рака. Для получения дополнительных сведений и полной библиотеки ресурсов для пациентов и лиц, осуществляющих уход, посетите [NCCN.org/patients](https://www.nccn.org/patients).

Национальная сеть многопрофильных онкологических учреждений США (NCCN) / NCCN Foundation 3025 Кемикал Роуд, Сьют 100
Плимут Митинг, Пенсильвания 19462
215.690.0300

Рекомендации NCCN для пациентов®:
Миелодиспластические синдромы, 2021 г.

Под общей редакцией

Международный фонд апластической анемии и МДС (AAMDS)

Организация, которая активно поддерживает просвещение пациентов и врачей о заболеваниях костного мозга, таких как апластическая анемия, МДС и РНН, а также связанных с ними заболеваниях, таких как ОМЛ. Международный фонд апластической анемии и МДС с гордостью поддерживает этот всеобъемлющий ресурс для пациентов и их семей: aamds.org

Be The Match®

Be The Match® - Центр поддержки пациентов - предоставляет конфиденциальную индивидуальную поддержку, консультации и образовательные ресурсы. Наша команда всегда рядом, если вы хотите узнать о вариантах лечения, задать вопросы, получить доступ к финансовым грантам или поговорить с другими. Все программы и ресурсы бесплатны. Позвоните по телефону 1-888-999-6743 или напишите по электронной почте: patientinfo@nmdp.org. bethematch.org/one-on-one

Информационная сеть по трансплантации крови и костного мозга (BMT InfoNet)

BMT InfoNet предоставляет информацию и услуги поддержки пациентам, которым проводится пересадка костного мозга, стволовых клеток или пуповинной крови. Наша миссия - предоставить пациентам и их близким надежную информацию и поддержку по вопросам до, во время и после трансплантации, чтобы они могли играть активную и информированную роль в управлении своим выбором здравоохранения. Посетите нас онлайн на bmtinfonet.org или свяжитесь с нами по электронной почте help@bmtinfonet.org и по телефону 847-433-3313. bmtinfonet.org

National Bone Marrow Transplant Link (nbmtLINK)

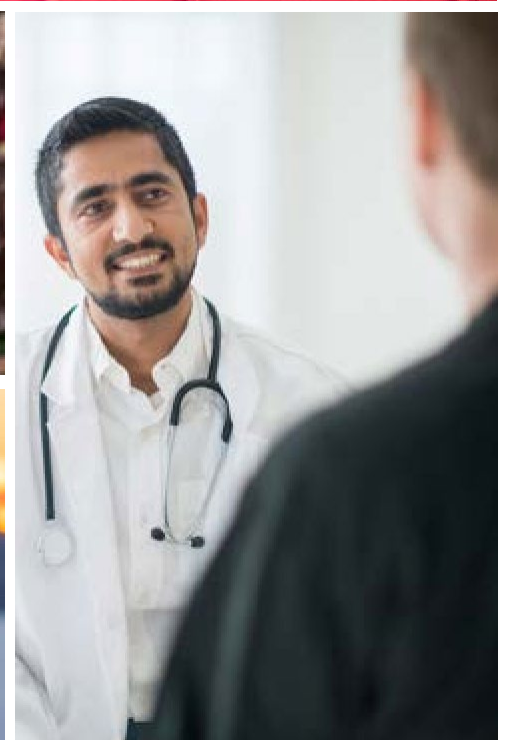
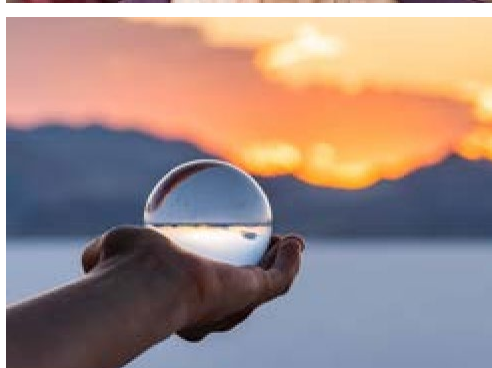
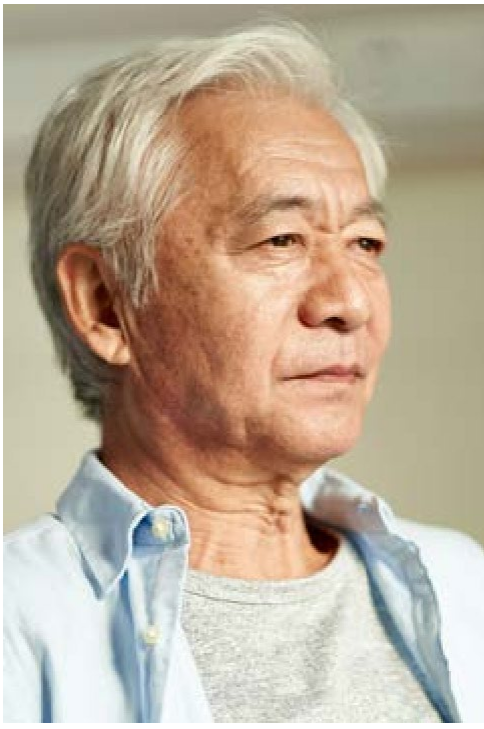
Обучение и информирование пациентов об их диагнозе рака, а также о процессе трансплантации является важной частью миссии National Bone Marrow Transplant Link и способствует психосоциальной поддержке пациентов с трансплантацией костного мозга / стволовых клеток и их воспитатели.

Для получения информации и ресурсов посетите nbmtlink.org, позвоните по бесплатному номеру 800-LINK-BMT или по электронной почте info@nbmtlink.org. ССЫЛКА поддерживает такие ресурсы, как Руководство NCCN для пациентов.

Общество лейкемии и лимфомы

Общество лейкемии и лимфомы (LLS) нацелено на улучшение результатов для пациентов с раком крови и их семей посредством исследований, обучения, поддержки и защиты интересов, и с радостью предоставляет этот всеобъемлющий ресурс для пациентов. lls.org/information specialists

Чтобы сделать пожертвование или узнать больше, посетите NCCNFoundation.org/donate или напишите по адресу PatientGuidelines@nccn.org.



Оглавление

6	Базовые сведения о МДС
13	Диагностика МДС
22	Лечение МДС
33	Прогноз МДС
38	Анемия
44	МДС низкого риска
49	МДС высокого риска
53	Смешанные миелодиспластические/миелопролиферативные новообразования
58	Принятие решения о лечении
67	Термины, которые следует знать
72	Соавторы NCCN
73	Онкологические центры NCCN
74	Указатель

1

Базовые сведения о МДС

- 7 Кровь
- 8 Миелодиспластические синдромы
- 8 Симптомы МДС
- 10 Типы МДС
- 12 Обзор



Миелодиспластические синдромы (МДС) - редкая группа заболеваний костного мозга. При МДС костный мозг не производит достаточно здоровых клеток крови. МДС считается формой рака крови.

Узнайте, как начинается МДС у взрослых. Информация в данном разделе поможет спланировать лечение.

Кровь

Кровь состоит из плазмы (водянистой жидкости) и плавающих в ней клеток. Плазма - это жидкая часть крови, состоящая в основном из воды. Плазма также содержит белки, гормоны, витамины и минералы. Кровь доставляет в ткани кислород и питательные вещества, а также уносит отходы.

Клетки крови

Различают 3 типа клеток крови:

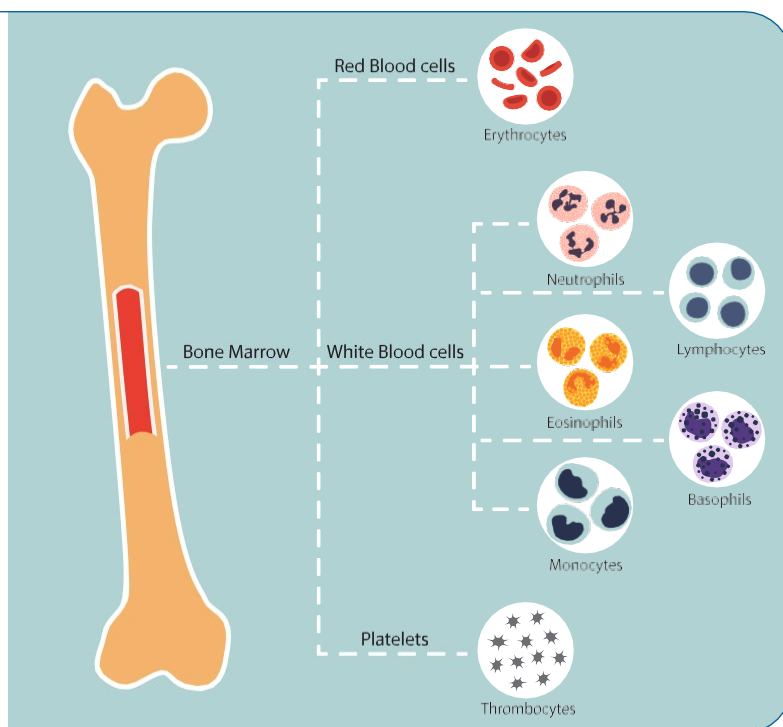
- красные кровяные тельца (эритроциты)
- лейкоциты (лейкоциты)
- тромбоциты (тромбоциты)

Клетки крови выполняют важную работу. Красные кровяные тельца переносят кислород по всему организму. Лейкоциты борются с инфекцией. Тромбоциты помогают контролировать кровотечение. Нормальные стволовые клетки растут и делятся, образуя новые эритроциты, лейкоциты и тромбоциты.

Клетки крови не живут вечно. Нормальные эритроциты живут 3 месяца. Нормальные лейкоциты живут от 8 до 14 дней. В норме тромбоциты живут около недели (7 дней). Когда клетки достигают этого возраста, они отмирают и заменяются новыми клетками. Кровяные клетки постоянно заменяются.

Образование клеток крови

Костный мозг содержит стволовые клетки. Стволовая клетка крови - это незрелая клетка, которая может развиваться в эритроцит, лейкоцит или тромбоцит.



Миелодиспластические синдромы

Миелодиспластические синдромы (МДС) - редкая группа заболеваний костного мозга. При МДС организм не производит достаточно здоровых клеток крови для костного мозга. Костный мозг - это губчатое вещество, находящееся внутри костей.

Костный мозг содержит родительские клетки, называемые стволовыми клетками. Стволовые клетки могут быстро делиться и клонировать себя с образованием новых клеток.

При МДС некоторые стволовые клетки не соответствуют норме. Аномальные клетки не могут развиваться в нормальные клетки. Вместо этого аномальные незрелые клетки вытесняют нормальные клетки костного мозга.

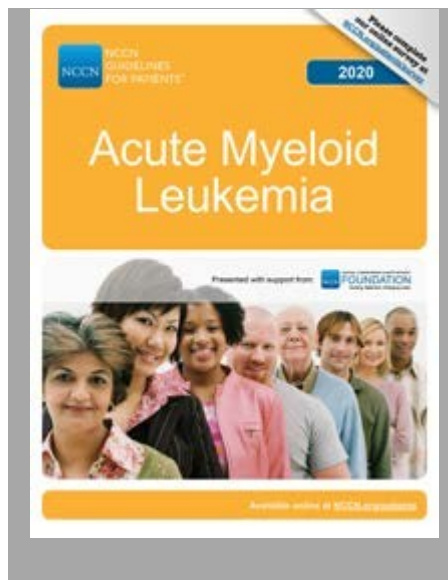
Аномальные клетки отличаются от нормальных клеток крови по нескольким причинам:

- Клетки имеют аномальный размер, форму или вид. Это называется дисплазией.
- Клетки не превращаются в нормальные зрелые клетки крови и не покидают костный мозг, как должны.
- Клетки могут погибнуть слишком рано в костном мозге или вскоре после того, как попадут в кровоток.

Такое аномальное развитие клеток не позволяет костному мозгу производить здоровые клетки, необходимые для организма. Аномальные клетки могут накапливаться и переполнять костный мозг. В результате организм может не вырабатывать достаточно красных кровяных телец, лейкоцитов или тромбоцитов.

МДС со временем может ухудшиться. В некоторых случаях он может перерасти в быстрорастущий рак, называемый острым миелоидным лейкозом (ОМЛ). Это происходит, когда все больше и больше аномальных клеток заполняют костный мозг. Примерно у 1 из 3 больных МДС, у которых есть другие факторы риска, может развиваться ОМЛ.

Для получения дополнительной информации см. *Руководство NCCN для пациентов: острый миелоидный лейкоз*, доступное по адресу [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines).



Симптомы МДС

МДС вызывает низкий уровень одного или нескольких типов клеток крови. Это называется цитопенией. МДС часто развивается медленно, и у пациентов могут отсутствовать первые симптомы заболевания. Симптомы МДС различаются в зависимости от типа пораженных клеток.

Анемия

Анемия характеризует низкое количество здоровых эритроцитов. Красные кровяные тельца переносят кислород по организму. Анемия часто является первым признаком, распознаваемым у пациента с МДС.

На раннем этапе у человека могут быть легкие симптомы или они могут отсутствовать совсем. По мере того, как количество эритроцитов падает, а анемия ухудшается, могут развиваться другие симптомы.

При низком уровне эритроцитов может возникнуть следующее:

- сонливость или усталость
- потеря аппетита
- бледность кожи
- боль в груди
- одышка
- нерегулярное или учащенное сердцебиение
- похолодание рук и ног

Лейкопения

Лейкопения вызвана падением числа белых кровяных телец. Низкое количество лейкоцитов означает, что в крови меньше клеток, борющихся с болезнями (лейкоцитов).

При низком уровне лейкоцитов может возникнуть следующее:

- лихорадка
- воспаление во рту и вокруг рта
- частые инфекции или инфекции, которые не проходят

Нейтропения

Нейтропения (разновидность лейкопении) означает уменьшение нейтрофилов, наиболее распространенного типа лейкоцитов. Низкое количество лейкоцитов может привести к частым или тяжелым инфекциям.

Пациент с нейтропенией может испытывать:

- частые лихорадки или инфекции
- болезненные инфекции мочевого пузыря или частые мочеиспускания
- инфекции легких, вызывающие кашель и затрудненное дыхание
- язвы во рту
- инфекции носовых пазух
- кожные инфекции

Тромбоцитопения

Тромбоцитопения возникает при низком количестве здоровых тромбоцитов. Тромбоциты помогают контролировать кровотечение (образуют сгустки) и заживлять раны. Это состояние может варьироваться от легкого до тяжелого. В редких случаях количество тромбоцитов падает настолько низко, что возникает внутреннее кровотечение. Не прекращающееся кровотечение считается неотложной медицинской помощью.

При низком уровне тромбоцитов могут наблюдаться:

- необъяснимые синяки или кровотечения
- кровотечение из носа
- кровоточивость десен, особенно после чистки зубов
- маленькие плоские красные пятна под кожей (петехии)
- более тяжелый менструальный цикл, чем обычно (среди женщин)

Типы МДС

МДС разбивается на группы в зависимости от особенностей костного мозга и клеток крови. Эти группы называются подтипами. Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) разделяет МДС на группы в зависимости от того, как клетки костного мозга выглядят под микроскопом. Это включает:

- число эритроцитов, лейкоцитов или тромбоцитов в костном мозге с отклонениями под микроскопом (так называемая дисплазия)
- число типов пониженного количества клеток крови (известных как цитопения)
- число эритроцитов с кольцами отложений железа вокруг центра (известные как сидеробласты)
- число очень ранних форм клеток крови, находящихся в костном мозге или крови
- Определенные хромосомные изменения в клетках костного мозга

Основываясь на этих факторах, система ВОЗ выделяет 6 основных типов МДС. Они описаны далее.

МДС с дисплазией одной линии дифференцировки

У пациентов с МДС с дисплазией одной линии дифференцировки (МДС-SLD) низкое количество 1 или 2 типов клеток крови, но нормальное количество других типов.

МДС с кольцевидными сидеробластами

МДС с кольцевидными сидеробластами (МДС-RS) описывается как когда у пациента много эритроцитов, содержащих кольца отложений железа (кольцевидные сидеробласты). Чаще всего поражает пожилых пациентов или пациентов позднего среднего возраста. При этом типе МДС повышается риск развития лейкемии.

Это состояние далее делится на 2 типа (МДС-RS-SLD или МДС-RS-MLD) в зависимости от того,

сколько типов клеток в костном мозге поражено дисплазией. Дисплазия описывает аномальный вид клеток в ткани или органе.

МДС с дисплазией нескольких линий дифференцировки

Пациент с МДС с дисплазией нескольких линий дифференцировки (МДС-MLD) имеет 1 или несколько цитопений (один или несколько типов клеток крови ниже, чем они должны быть) и диспластические изменения в 2 или более миелоидных линий дифференцировки (эритроидная, гранулоцитарная и мегакариоцитарная). Всегда задействованы кровь и костный мозг. По крайней мере, 2 типа анализов крови низкие показатели и с отклонениями под микроскопом (дисплазия). Этот тип МДС включает в себя МДС у детей, хотя встречается очень редко.

МДС с избытком бластов

У пациента с МДС с избытком бластов (незрелых клеток крови) в костном мозге больше бластов, чем обычно, и, по крайней мере, 1 тип клеток с меньшим, чем обычно, количеством. В костном мозге может быть тяжелая дисплазия, а также ее отсутствие.

Этот тип МДС подразделяется на два типа в зависимости от количества избыточных бластов (МДС-EB 1 и 2). На его долю приходится примерно 1 из 4 случаев. Это один из типов МДС, который с наибольшей вероятностью превратится в острый миелоидный лейкоз (ОМЛ), причем риск для МДС-EB2 выше, чем для МДС-EB1.

МДС, не поддающиеся классификации
МДС, не поддающиеся классификации (МДС-U), встречается редко. Чаще всего встречается у пожилых женщин. Пациенту ставят диагноз МДС-U, если результаты анализов крови и костного мозга не соответствуют другому типу МДС. У пациентов с диагнозом МДС-U снижено количество лейкоцитов, эритроцитов или тромбоцитов.

МДС с изолированной del(5q)

У пациентов с МДС с изолированным del (5q) наблюдается одно аномальное изменение хромосомы в клетках костного мозга. Это изменение называется del (5q), что означает, что часть хромосомы 5 отсутствует (удалена). В некоторых случаях может присутствовать одна дополнительная аномальная хромосома. Менее 5 процентов клеток костного мозга - это бластные клетки. Этот тип МДС чаще всего встречается у женщин среднего и старшего возраста.

Для получения дополнительной информации о типах МДС см. [Руководство 1](#).

Руководство 1 Классификации МДС	
MDS	<ul style="list-style-type: none"> • МДС с дисплазией одной линии дифференцировки (MDS-SLD) • МДС с кольцевидными сидеробластами (МДС-RS) • МДС с дисплазией нескольких линий дифференцировки (МДС-MLD) • МДС с избытком бластов-1 (MDS-EB-1) • МДС с избытком бластов-2 (МДС-EB-2) • MDS, не поддающийся классификации (MDS-U) • МДС с изолированной del (5q) • Рефрактерная цитопения у детей (предварительная категория ВОЗ).
Смешанные миелодиспластические/миелопролиферативные новообразования	<ul style="list-style-type: none"> • Хронический миеломоноцитарный лейкоз (ХММЛ) -0 • ХММЛ-1 • ХММЛ-2 • Атипичный хронический миелоидный лейкоз (aCML), <i>BCR-ABL</i> отрицательный • Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз (JMML). • МДС / МПН, не поддающиеся классификации (смешанные миелодиспластические/миелопролиферативные новообразования) • МДС / МПН с кольцевидными сидеробластами и тромбоцитозом (МДС / МПН-RS-T)
Острый миелоидный лейкоз (ОМЛ)	<ul style="list-style-type: none"> • См. Рекомендации NCCN для пациентов: острый миелоидный лейкоз
При отрицательном результате на МДС/AML	<ul style="list-style-type: none"> • Соматическая мутация • Клональные кариотипические аномалии • Дисплазия костного мозга • Цитопения

Резюме

- Клетки крови образуются в мягких тканях в центре большинства костей, называемых костным мозгом.
- Стволовая клетка крови - это клетка, из которой сделаны все другие типы клеток крови.
- МДС - это группа раковых заболеваний, поражающих клетки крови в костном мозге и кровотоке.
- При МДС костный мозг производит аномальные клетки крови и не производит достаточно здоровых зрелых клеток крови для организма.
- МДС делится на более мелкие группы в зависимости от особенностей костного мозга и клеток крови. Эти более мелкие группы называются подтипами.

2

Диагностика МДС

14 Оценка общего состояния

16 Анализы крови

18 Анализы костного мозга

19 Генетические тесты

21 Резюме



Тестирование необходимо для диагностики и лечения миелодиспластических синдромов (МДС). В этой главе представлен обзор необходимых тестов и тех, которые можно пройти.

Оценка общего состояния

Медицинский анамнез

История болезни - это запись всех проблем со здоровьем и лечения, которые у пациента были в жизни. Будьте готовы перечислить все болезни или травмы и указать, когда они произошли. Принесите список всех принимаемых лекарств, включая лекарства, отпускаемые без рецепта, травы или добавки. История болезни поможет определить, какой вариант лечения лучше всего.

Семейный анамнез

Некоторые виды рака и другие заболевания могут передаваться по наследству. Лечащий врач спросит об истории болезни членов семьи, которые являются кровными родственниками. Эта информация называется семейным анамнезом. Перед посещением врача пациент может спросить членов своей семьи об их проблемах со здоровьем, таких как сердечные заболевания, рак и диабет, а также о том, в каком возрасте им был поставлен диагноз.

**Принесите список
всех
принимаемых
лекарств,
витаминов,
безрецептурных
препаратов, трав
или пищевых
добавок**

Физикальное обследование

Физикальное обследование – проверка на наличие признаков болезни.

Специалист области здравоохранения может:

- Проверить температуру, артериальное давление, пульс и частоту дыхания
- Взвесить пациента
- Провести аускультацию легких и сердца
- Провести осмотр глаз, ушей, носа и горла
- Пощупать и пропальпировать части тела, чтобы убедиться, что органы нормального размера, мягкие или твердые или вызывают боль при прикосновении. Сообщите врачу, если почувствуете боль.

Список необходимых и дополнительных тестов можно найти в Руководстве 2.

Документация о переливании

Принесите любую информацию о предыдущих переливаниях крови. Это будет полезно лечащему врачу при разработке плана лечения.

Руководство 2 Диагностика МДС

Требуется

История болезни и физикальное обследование

Анализы крови

- Общий анализ крови (ОАК), тромбоциты, лейкоцитарная формула, количество ретикулоцитов
- Исследование мазка периферической крови.
- Эритропоэтин сыворотки (до переливания эритроцитов)
- Фолиевая кислота в эритроцитах, сыворотка В12
- Ферритин сыворотки, железо, общая железосвязывающая способность (ТІВС)
- Тиреотропный гормон (ТТГ)
- Лактатдегидрогеназа (ЛДГ)

Документирование истории переливания

Аспирация костного мозга с окрашиванием на железо, биопсия и цитогенетика с помощью стандартного кариотипирования

Дополнительное тестирование (может потребоваться)

Образец костного мозга на фиброз

Генетическая диагностика соматических мутаций (приобретенных мутаций)

Молекулярно-генетическая диагностика наследственной гематологической предрасположенности к злокачественным новообразованиям.

Тестирование на ВИЧ

Оценка дефицита меди

Отличие от врожденной сидеробластной анемии (ВСА)

Анализы крови

Анализы крови проверяют наличие признаков болезни и того, насколько хорошо работают органы. Им требуется образец крови, который берется через иглу, введенную в вену. Затем образец крови будет отправлен в лабораторию для тестирования. В лаборатории патологоанатом исследует образец крови под микроскопом и выполнит другие анализы.

Общий анализ крови

Общий анализ крови (ОАК) показывает число эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов в крови. Красные кровяные тельца переносят кислород по всему организму, белые кровяные тельца борются с инфекцией, а тромбоциты контролируют кровотечение. Общий анализ крови позволяет выявить множество заболеваний, включая анемию, инфекции и лейкоз.

Лейкоцитарная формула

Есть 5 типов лейкоцитов: нейтрофилы, лимфоциты, моноциты, эозинофилы и базофилы. Лейкоцитарная формула показывает количество каждого типа лейкоцитов (WBC). Он также проверяет, сбалансированы ли счетчики друг с другом. Лечащий врач может определить причину аномального количества лейкоцитов с помощью этого теста.

Число ретикулоцитов

Число ретикулоцитов - это тест для измерения числа ретикулоцитов в крови. Ретикулоциты - это незрелые эритроциты (эритроциты). Подсчет ретикулоцитов может помочь врачу узнать, способен ли костный мозг вырабатывать эритроциты в ответ на развитие анемии. Этот тест также может помочь лечащему врачу выяснить причину анемии.

Анемия - это низкое количество здоровых эритроцитов в кровотоке. Нормальная реакция

организма на анемию заключается в том, что костный мозг производит больше ретикулоцитов. Низкое количество ретикулоцитов - признак того, что костный мозг не работает, чтобы производить больше красных кровяных телец.

Мазок крови

При анализе мазка крови капля крови помещается на предметное стекло, чтобы ее можно было рассмотреть в микроскоп. Патолог рассмотрит размер, форму, тип и зрелость клеток. Этот тест также используется для подсчета различных типов клеток крови, что помогает определить клетки крови, которые имеют аномальную форму или размер (дисплазия).

Мазок крови также может использоваться для проверки наличия бластных клеток в кровотоке. Хотя бластные клетки обычно находятся в костном мозге, в некоторых случаях МДС бластные клетки могут быть обнаружены в кровотоке.

Эритропоэтин сыворотки

Эритропоэтин (ЭП) помогает стимулировать костный мозг, чтобы вырабатывать больше красных кровяных телец. Организм вырабатывает ЭП, когда обнаруживает низкий уровень кислорода в эритроцитах. Измеряя количество ЭП в крови, лечащий врач может помочь выяснить причину анемии. Пациенты с анемией на фоне МДС обычно имеют уровень ЭП выше нормы.

Железо, ферритин, фолаты и витамин В12

Красные кровяные тельца играют важную роль в переносе кислорода из легких во все части тела. Есть 4 минерала и протеина, которые помогают создавать красные кровяные тельца: железо, ферритин, фолиевая кислота и витамин В12.

Железо - это минерал, который содержится в клетках. Железо считается незаменимым, потому что оно необходимо для образования гемоглобина. Гемоглобин - это белок красных кровяных телец, переносящий кислород. Ферритин - это белок крови, содержащий железо. Тест на ферритин поможет лечащему врачу понять, сколько железа в организме. Если тест на ферритин крови ниже нормы, это указывает на дефицит железа. В результате у пациента может развиваться анемия. Если тест на ферритин выше нормы, это может указывать на то, что в организме накапливается избыток железа.

Фолиевая кислота и витамин В12 - это вещества в организме, которые необходимы для образования красных кровяных телец. Нехватка фолиевой кислоты или В12 может вызвать анемию.

Оценка нарушений функции щитовидной железой

Щитовидная железа вырабатывает гормоны, чтобы контролировать, насколько быстро организм человека использует энергию. Лечащий врач проверит уровень тиреотропного гормона (ТТГ) в крови. Высокий уровень ТТГ в крови является признаком того, что щитовидная железа не вырабатывает достаточно гормонов. Если щитовидная железа не вырабатывает достаточно гормонов, это может привести к анемии.

Уровень меди

Медь - это минерал, который помогает во многих процессах в организме. Низкий уровень меди может привести к снижению количества эритроцитов и лейкоцитов. Также может привести к тому, что клетки крови будут иметь аномальный размер, форму или внешний вид. Хотя это не стандартный тест на МДС, в некоторых случаях его можно проводить, чтобы исключить другие причины ненормального внешнего вида или количества клеток крови.

Тестирование на ВИЧ

Вирус иммунодефицита человека (ВИЧ) может вызывать снижение количества клеток крови. Это также может привести к тому, что клетки крови будут иметь ненормальный размер, форму или внешний

вид. В некоторых случаях могут быть проведены тесты, чтобы исключить ВИЧ как причину этих симптомов.

HLA-типирование

Лейкоцитарный антиген человека (HLA) - это белок, обнаруженный на поверхности большинства клеток. Он играет важную роль в иммунном ответе организма. HLA уникальны для каждого человека. Они маркируют клетки тела. Организм обнаруживает эти маркеры, чтобы определить, какие клетки принадлежат ему. Другими словами, все клетки имеют одинаковый набор HLA. Набор HLA каждого человека называется типом HLA или типом ткани.

HLA-типирование - это тест, который определяет тип HLA человека. Этот тест проводится перед трансплантацией стволовых клеток донорской крови. Белки пациента будут сравниваться с лейкоцитами донора, чтобы увидеть, сколько белков одинаковы, чтобы найти наилучшее соответствие. Для того, чтобы трансплантат был вариантом лечения, необходимо соответствие 5 из 10 или выше. В противном случае организм отвергнет донорские клетки или донорские клетки будут реагировать против организма-реципиента. Сначала будут проверены образцы крови у пациента и его кровных родственников.

Проточная цитометрия

Проточная цитометрия включает добавление к клеткам светочувствительного красителя. Окрашенные клетки пропускают через луч света в машине. Машина измеряет количество клеток, размер и форму клеток, а также белков на поверхности тысяч клеток. В некоторых случаях МДС этот тест может использоваться для определения конкретного типа присутствующих клеток.

Оценка функции красного костного мозга

Костный мозг будет проверен для диагностики и классификации типа МДС. Этот тест также можно повторить, чтобы определить, реагирует ли МДС на лечение или трансформируется в острый миелоидный лейкоз (ОМЛ).

Существует 2 типа анализов костного мозга, которые часто проводятся одновременно:

- Аспирация костного мозга
- Биопсия костного мозга

Образцы обычно берутся с тыльной стороны тазовой кости (таза). Спросите своего врача о

типе анализа костного мозга, который может быть назначен, где будет взят образец, и дадут ли что-нибудь, чтобы расслабиться.

Аспирация и биопсия

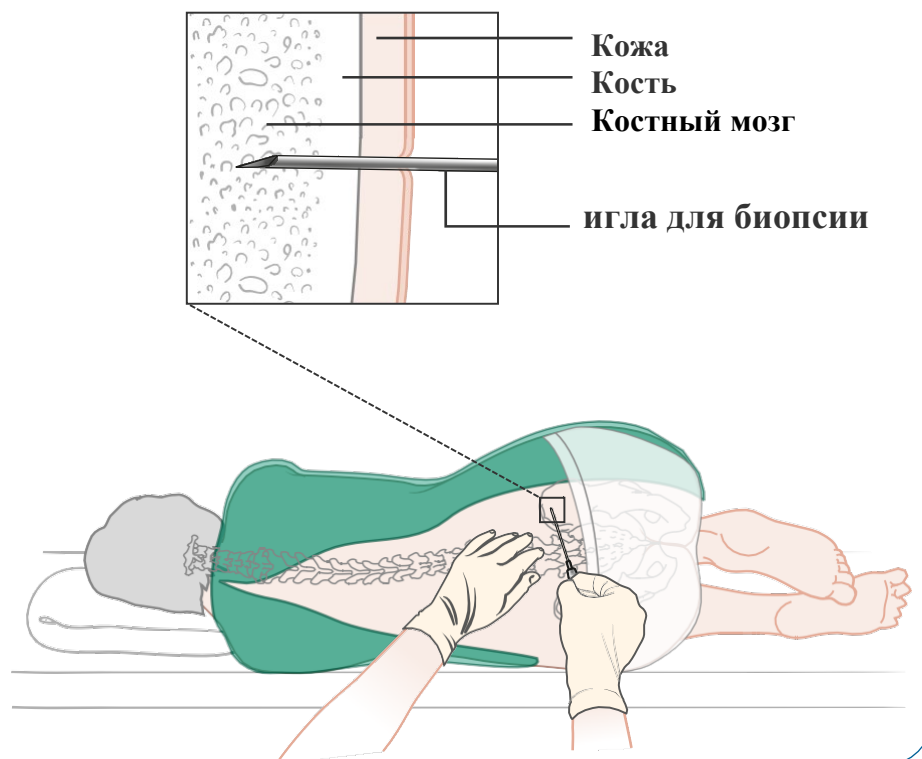
Костный мозг похож на губку, в которой находится жидкость.

При аспирации костного мозга из губки удаляется часть жидкости; при биопсии берется кусок губки. Для аспирации полая игла вводится через кожу в кость. Затем в шприц набирают жидкий костный мозг. Для биопсии будет использоваться игла для взятия образца керна. Образцы будут отправлены в лабораторию для тестирования. В течение нескольких дней пациент может ощущать боль в костях бедра. На коже может появиться синяк.

Биопсия костного мозга

Образцы костей и костного мозга берутся при биопсии.

https://commons.wikimedia.org/wiki/Category:SVG_bone_marrow_biopsy#/media/File:Diagram_showing_a_bone_marrow_biopsy_CRUK_051.svg Attribution: Cancer Research UK [CC BY-SA 4.0 (<https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/>)]



Генетические исследования

Если у пациента подозревают МДС, пациент может пройти тесты для выявления синдромов предрасположенности.

Синдромы предрасположенности - это клеточные мутации, которые могут привести к другим видам рака. В этих тестах используются образцы, полученные при аспирации или биопсии костного мозга.

Внутри клеток находятся молекулы дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК). Эти молекулы плотно упакованы в так называемую хромосому. Хромосомы содержат большую часть генетической информации клетки. Нормальные клетки человека содержат 23 пары хромосом, всего 46 хромосом. Каждая хромосома содержит тысячи генов. Гены говорят клеткам, что им делать и кем стать.

Ниже приведены тесты, которые можно провести.

Цитогенетическое тестирование

Цитогенетическое тестирование - это исследование хромосом. Хромосомы - это длинные цепи дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК) и белка, которые содержат большую часть генетической информации в клетке. Образцы ткани, крови или костного мозга исследуются на предмет изменений в хромосомах, включая сломанные, отсутствующие, перестроенные или лишние хромосомы. Цитогенетические исследования могут использоваться для диагностики заболеваний или состояний, планирования лечения или оценки эффективности терапии.

Есть много типов хромосомных дефектов. Часть хромосомы или вся хромосома может отсутствовать. Или может быть дополнительная копия хромосомы. Врачи используют символы и сокращенные термины для описания различных типов хромосомных изменений. Отсутствующая

хромосома или отсутствующая часть хромосомы отмечается знаком минус (-) или словом «del» для удаления. Дополнительная копия хромосомы отмечается знаком плюс (+).

Примеры МДС включают:

- del (5q) и 5q - оба означают, что часть «q» (длинное плечо) хромосомы 5 отсутствует.
- -7 и del (7) означают, что копия хромосомы 7 отсутствует.
- +7 означает, что есть лишняя копия хромосомы 7

У половины пациентов с МДС аномальные хромосомы. Чаще всего аномальные хромосомы обнаруживаются в хромосомах 5, 7, 8 и 20. Определение типа и количества хромосомных изменений помогает врачам оценить вероятный исход (прогноз) МДС. Эта информация также может помочь в выборе вариантов лечения.

FISH

Флуоресцентная гибридизация *in situ* (FISH) - это тест, который идентифицирует генетический материал в клетках человека. FISH-тестирование может проводиться на образцах крови или костного мозга. Этот тест выявляет специфические изменения генов или хромосом, которые, как известно, влияют на пациентов с МДС.

Кариотип

Кариотип - это генетический тест, который позволяет получить изображение хромосом человека. Тест используется для поиска аномального количества или структуры хромосом.

Молекулярное тестирование

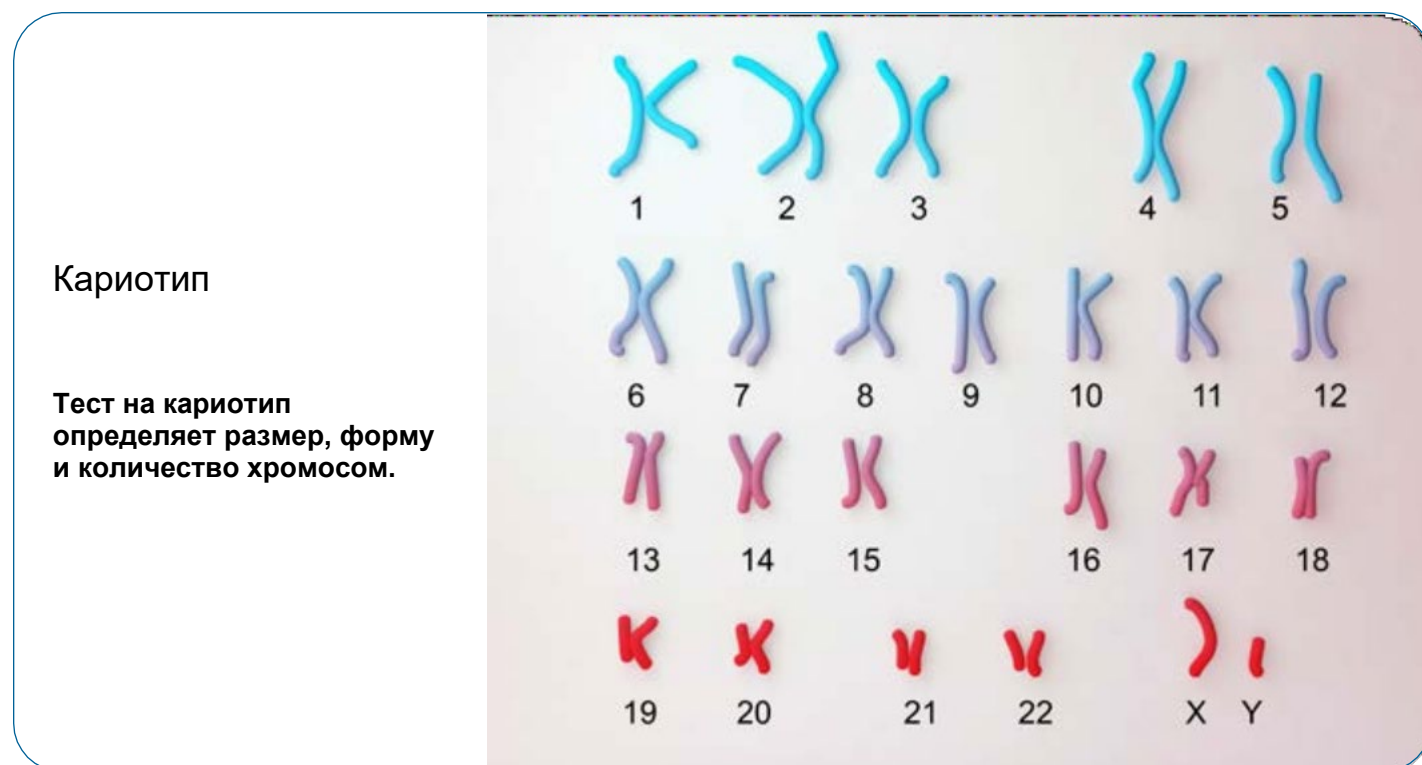
Молекулярное тестирование используется для обнаружения небольших изменений в генах. Он более чувствителен, чем кариотип или FISH. Молекулярное тестирование может быть выполнено на образце крови или костного мозга, взятых у пациента.

Для поиска мутаций (изменений) генов можно

провести молекулярное тестирование.

Рецидивирующие генные мутации

У пациентов с МДС неоднократно обнаруживалось более 50 различных генных мутаций. Это называется повторяющимися генными мутациями. Секвенирование ДНК - это тест, который может выявить ошибки в генах. Врачи используют этот тест, чтобы выяснить, какие повторяющиеся генные мутации присутствуют в клетках МДС. Определенные мутации связаны с лучшим или худшим прогнозом или могут помочь предсказать реакцию на различные виды лечения. Таким образом, врачи могут проверить эти распространенные мутации, чтобы помочь спланировать лечение.



Резюме

- История болезни, медицинский осмотр и анализы крови могут выявить признаки рака.
- Для оценки степени и причины низкого количества клеток крови проводятся различные анализы крови.
- При биопсии костного мозга удаляется кусок кости и костный мозг для проверки на наличие раковых клеток. При аспирации костного мозга удаляется жидкий костный мозг. Тесты костного мозга используются для оценки прогноза МДС.
- Генетические тесты проверяют аномальные изменения генов и хромосом клеток МДС. Для клеток МДС характерны генетические мутации (изменения).



Создайте папку медицинской документации

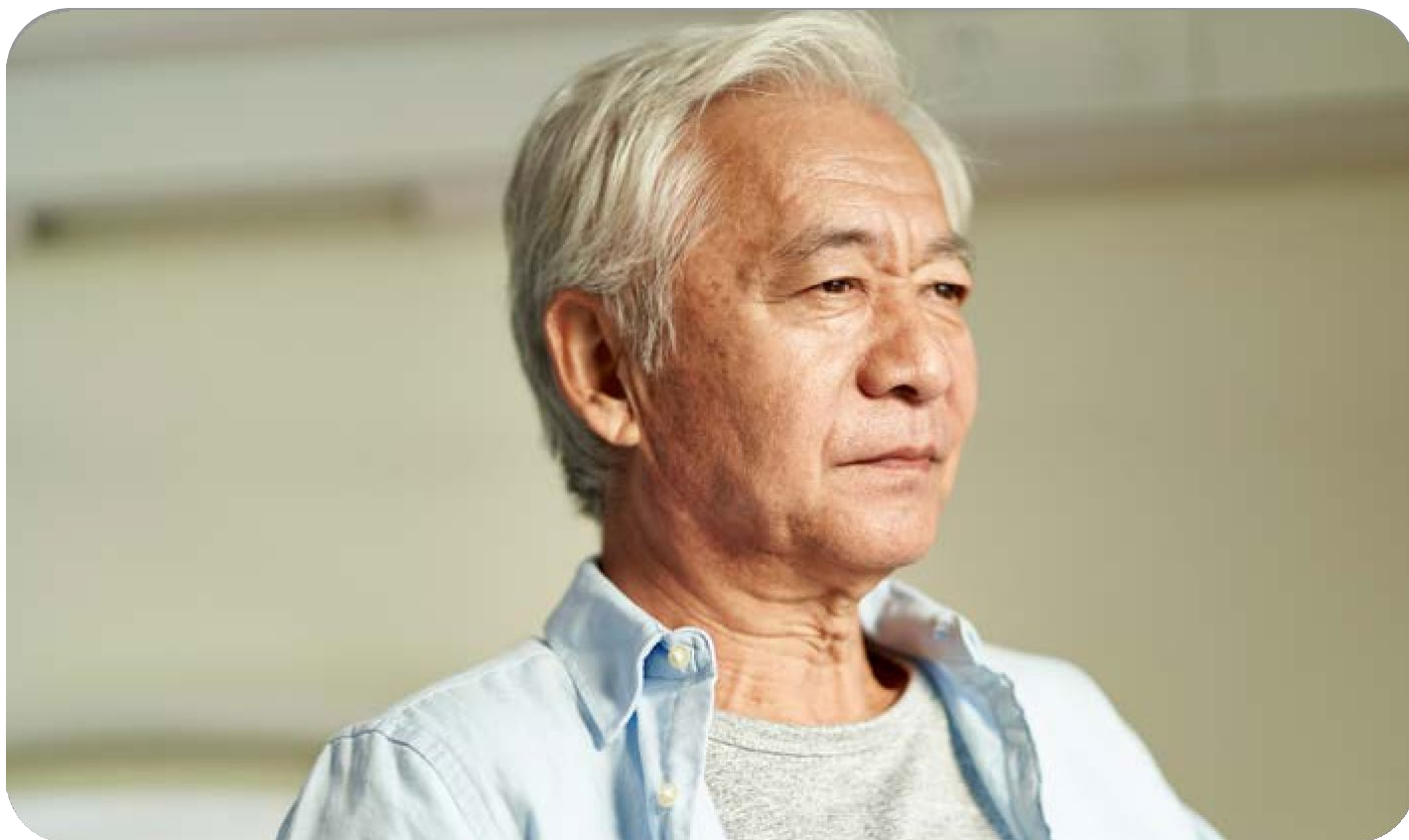
Папка или записная книжка - отличный способ собрать все записи в одном месте.

- Делают копии анализов крови, результатов визуализации и отчеты о конкретном типе рака. Это будет полезно при получении второго мнения.
- Выбирают подшивку, которая соответствует потребностям пациента. В кармане на молнии можно положить ручку, небольшой календарь и карточки страховки.
- Создают папки для страховых форм, медицинских записей и результатов анализов. Пациент может сделать то же самое на своем компьютере.
- Используйте онлайн-порталы для пациентов, чтобы просматривать результаты своих анализов и другие записи. Загрузите или распечатайте записи, чтобы добавить их в свою папку.
- Организуйте свою папку так, как удобно. Добавьте раздел для вопросов и заметок.
- Берите с собой на прием свою медицинскую папку. Никогда не знаешь, когда это может понадобиться!

3

Лечение МДС

- **23** Химиотерапия
- **23** Иммуносупрессивная терапия
- **24** Иммуномодуляторы
- **24** Агент созревания эритроидов
- **25** Трансплантация кроветворных клеток
- **26** Клинические исследования
- **27** Поддерживающая терапия
- **31** Терапевтическая команда
- **32** Резюме



Существует несколько вариантов лечения МДС. В этой главе представлен обзор типов лечения и того, чего ожидать. Не все получают одинаковое лечение. Совместно с лечащим врачом определите лучший вариант лечения типа МДС.

Химиотерапия

Химиотерапия («химия») - это вид лекарственной терапии, применяемой для лечения рака. Она работает, убивая быстрорастущие клетки тела. Химиотерапия используется для уничтожения раковых клеток, но она также может повлиять на нормальные клетки. Есть множество химиотерапевтических препаратов. Некоторые химиотерапевтические препараты убивают аномальные клетки; другие мешают создавать новые.

Химиотерапевтические препараты - это жидкости, которые вводят в вену с помощью иглы, или таблетку, которую можно проглотить. В большинстве случаев химиотерапия проводится циклами из дней лечения, за которыми следуют дни отдыха. Это позволяет организму восстановиться до следующего цикла. Циклы различаются по продолжительности в зависимости от того, какая химиотерапия используется.

Будут сданы анализы, чтобы увидеть, насколько эффективно лечение. Во время лечения пациент может провести время в больнице.

Ниже приведены некоторые примеры химиотерапии, применяемой для лечения МДС:

- Азацитидин (Видаза®)
- Децитабин (Дакоген®)
- Децитабин-кедазуридин (Inqovi®)

Эти препараты являются разновидностью химиотерапии, которые называются гипометилирующими агентами. Они работают, блокируя дезоксирибонуклеиновую кислоту (ДНК), которая помогает аномальным клеткам расти. Это помогает «включить» гены, которые способствуют росту нормальных, здоровых клеток костного мозга.

Иммуносупрессивная терапия

Иммуносупрессивная терапия (IST) поддерживает естественные защитные силы организма для борьбы с МДС. В нем используются материалы, созданные организмом или в лаборатории, для улучшения, нацеливания или восстановления функции иммунной системы. IST - это тип лекарственной терапии, которая снижает иммунный ответ организма, позволяя стволовым клеткам костного мозга расти и производить новые клетки крови.

Для лечения МДС используются три медикаментозных терапии:

- Антитимоцитарный глобулин (Атгам®)
- Циклоспорин (Сандимун®, Неорал®)
- Элтромбопаг (Промакта®)

Антитимоцитарный глобулин

Антитимоцитарный глобулин (АТГ) - это лекарство, используемое для лечения МДС и апластической анемии или уменьшения отторжения после трансплантации костного мозга.

АТГ работает за счет снижения естественной защиты организма (иммунной системы). Это позволяет костному мозгу восстановить запас стволовых клеток костного мозга, что приводит к увеличению показателей крови.

Циклоспорин

Циклоспорин - это лекарство, обычно используемое в сочетании с АТГ для лечения приобретенной апластической анемии. Он также используется для предотвращения отторжения после трансплантации органов и снижения иммунного ответа после трансплантации костного мозга.

Элтромбопаг

Элтромбопаг (Промакта®) - это лекарство, используемое для лечения взрослых с низким уровнем тромбоцитов в крови из-за хронической иммунной тромбоцитопении (ИТП), когда другие лекарства не подействовали. Препарат увеличивает рост и развитие стволовых клеток костного мозга. Он используется для пациентов с низким уровнем тромбоцитов, у которых также есть апластическая анемия, хроническая иммунная тромбоцитопения или хроническая тромбоцитопения, связанная с гепатитом С.

Иммуномодуляторы

Леналидомид

Леналидомид (Ревлимид®) - это лекарство, используемое для повышения уровня гемоглобина (белка красных кровяных телец, переносящих кислород). Леналидомид используется для лечения МДС с клетками, у которых отсутствует часть хромосомы 5. Это называется «дель (5q)». Леналидомид может уменьшить или продлить потребность в переливании для пациентов с МДС с del (5q), а также с типами МДС с более низким риском.

Агент созревания эритроидов

Агенты созревания эритроидов (ЕМА) используются для лечения анемии. Луспатерцепт-аамт представляет собой агент созревания эритроидов (красных кровяных телец), используемый, когда средства, стимулирующие эритропоэз (ЭСС), такие как эпоэтин альфа и дарбэпоэтин альфа, не эффективны в увеличении продукции красных кровяных телец. Луспатерцепт-аамт специально используется у взрослых с миелодиспластическими синдромами от очень низкого до среднего риска с кольцевидными сидеробластами (МДС-RS) или с миелодиспластическими / миелопролиферативными новообразованиями с кольцевидными сидеробластами и тромбоцитозом (МДС / МПН-RS-T).

Перед началом приема леналидомида обязательно сообщите своему врачу о любых других лекарствах, которые вы принимаете (рецептурные, безрецептурные, витамины, лечебные травы и т. д.).

Трансплантация кроветворных клеток

Трансплантация гемопоэтических клеток (НСТ), также называемая трансплантацией костного мозга или трансплантацией стволовых клеток, представляет собой тип лечения, при котором разрушаются клетки костного мозга, а затем их заменяются новыми здоровыми кроветворными клетками другого человека. Эти кроветворные клетки называются стволовыми клетками крови или гемопоэтическими стволовыми клетками.

Костный мозг - это мягкая губчатая область в центре некоторых крупных костей тела. Костный мозг производит все различные клетки, из которых состоит кровь, такие как красные кровяные тельца, белые кровяные тельца (разных типов) и тромбоциты. Все клетки иммунной системы также производятся в костном мозге. Все эти клетки развиваются из типа клеток, обнаруженных в костном мозге, которые называются «гемопоэтическими стволовыми клетками».

Цель НСТ - вылечить рак путем замены нездоровых стволовых клеток крови на здоровые. Пересаженные здоровые клетки также могут распознавать и атаковать раковые клетки. Это делается путем подавления нормальных стволовых клеток и раковых клеток с помощью химиотерапии. Затем вводятся здоровые стволовые клетки другого человека. Здоровые стволовые клетки будут размножаться, чтобы сформировать новые клетки и потенциально атаковать любые оставшиеся раковые клетки.

Для лечения МДС для трансплантации используются стволовые клетки крови от донора. Это называется аллогенной НСТ. Перед трансплантацией необходимо провести специальное обследование, чтобы убедиться, что донор подходит. Типирование лейкоцитарного антигена человека (HLA-типирование) используется для определения типа ткани человека, называемого типом HLA.

Этапы лечения аллогенной НСТ описаны ниже.

Подготовительное лечение

Перед трансплантацией пациент получает химиотерапию высокой или пониженной интенсивности. Эта химиотерапия называется подготовительным лечением, поскольку она подготавливает (кондиционирует) организм к получению донорских стволовых клеток крови. Химиотерапия используется для разрушения нормальных и раковых клеток в костном мозге. Без этого подготовительной терапии иммунная система немедленно убила бы трансплантированные стволовые клетки крови.

Есть два основных типа кондиционирующих процедур, которые можно использовать перед НСТ. Подготовительная терапия в высоких дозах состоит из высоких доз сильных (высокоинтенсивных) химиотерапевтических препаратов. Подготовительная терапия пониженной интенсивности состоит из более низких доз сильнодействующих химиотерапевтических препаратов или препаратов низкой интенсивности. Лучевая терапия также может проводиться как часть кондиционирующего лечения.

Трансплантация стволовых клеток

После подготовительной терапии стволовые клетки крови будут введены в организм путем переливания. Переливание - это медленное введение продуктов крови в крупную вену. Этот процесс может занять несколько часов.

Пересаженные стволовые клетки крови естественным образом попадают в костный мозг, где они могут делиться и расти. Из пересаженных клеток будут образовываться новые здоровые клетки крови. Этот процесс называется приживлением. Обычно трансплантированным стволовым клеткам требуется от 2 до 4 недель, чтобы они закрепились в костном мозге и начали производить зрелые клетки крови. В этот период пациент находится в больнице. Пациент также будет подвержен более высокому риску инфицирования и кровотечения. Для полного восстановления клеток крови и восстановления нормальной иммунной системы могут потребоваться недели или месяцы.

Клинические испытания

Клинические испытания изучают, насколько безопасны и полезны экспериментальные препараты и лечение для пациентов. Клинические испытания выясняют, как предотвратить, диагностировать и лечить болезнь. Клинические испытания позволили врачам найти безопасные и эффективные способы улучшения ведения пациентов и лечения рака.

Клинические испытания состоят из 4 этапов.

- **Испытания I фазы** направлены на поиск наиболее безопасной и лучшей дозы нового препарата. Другая цель - найти лучший способ введения препарата с наименьшими побочными эффектами.
- **Испытания II фазы** оценивают, работает ли лекарство от определенного типа рака.
- **Испытания III фазы** сравнивают новое лекарство со стандартным лечением.
- **Испытания IV фазы** изучают долгосрочную безопасность и пользу лечения после того, как оно одобрено.

Чтобы присоединиться к клиническому исследованию, пациенты должны соответствовать условиям исследования. Пациенты, участвующие в клинических испытаниях, часто схожи с точки зрения рака и общего состояния здоровья. Это помогает гарантировать, что любые изменения связаны с лечением, а не из-за различий между пациентами.

Если пациент решает присоединиться к клиническому исследованию, нужно будет просмотреть и подписать документ, называемый формой информированного согласия. Эта форма подробно описывает исследование, включая риски и преимущества. Даже после того, как пациент подпишет форму согласия, он может прекратить участие в клиническом исследовании в любой момент.

Спросите у своей терапевтической команды, проводится ли набор в открытое клиническое исследование, к которому пациент может

Рекомендации NCCN для пациентов®:
Миелодиспластические синдромы, 2021 г.



Где найти клинические испытания в США

Онкологические центры NCCN
[NCCN.org/cancercenters](https://www.nccn.org/cancercenters)

Национальный институт рака (NCI)
[cancer.gov/about-cancer/treatment/clinical-trials/search](https://www.cancer.gov/about-cancer/treatment/clinical-trials/search)

В мире

Национальная медицинская библиотека США (NLM)
[clinicaltrials.gov/](https://www.clinicaltrials.gov/)

Нужна помощь в поиске клинического испытания?

Информационная служба рака NCI
(CIS) 1.800.4.CANCER
(1.800.422.6237)
[cancer.gov/contact](https://www.cancer.gov/contact)

присоединиться. Клинические испытания могут проводиться там, где пациент проходит терапию, или в других лечебных центрах поблизости. Следует обсудить риски и преимущества участия в клиническом исследовании со своей командой. Вместе принимается решение, подходит ли клиническое исследование.

Поддерживающая терапия

Поддерживающая терапия является краеугольным камнем всех методов лечения МДС. Поддерживающая терапия направлена на улучшение качества жизни за счет уменьшения симптомов, связанных с низким показателем крови. Он включает в себя лечение проблем со здоровьем, вызванных раком, или лечение рака. Иногда это называют паллиативной помощью.

Варианты поддерживающей терапии МДС описаны далее и перечислены в Руководстве 3.

Общий мониторинг здоровья

Все виды лечения рака могут вызвать нежелательные проблемы со здоровьем. Такие проблемы со здоровьем называются побочными эффектами. Побочные эффекты зависят от многих факторов. Эти факторы включают тип и дозу препарата, продолжительность лечения и человека. Некоторые побочные эффекты могут

нанести вред здоровью. Остальные могут быть просто неприятными.

Спросите у своей терапевтической команды полный список побочных эффектов лечения. Также сообщайте лечащим врачам о любых новых или ухудшающихся симптомах. Могут быть способы помочь почувствовать себя лучше и предотвратить некоторые побочные эффекты.

Оценка качества жизни

Оценка качества жизни используется для выявления проблем на раннем этапе, таких как боль или другие проблемы, которые могут быть физическими, психосоциальными и духовными. В оценке есть специальный раздел по МДС (QOL-E v.2), в котором основное внимание уделяется общему благополучию и учитываются физические, функциональные, социальные, сексуальные факторы, усталость и специфические заболевания.

Руководство 3 Варианты поддерживающей терапии

Мониторинг изменений общего состояния здоровья

Психосоциальная поддержка

Оценка качества жизни

Переливания

Антибиотики при бактериальных инфекциях

Аминокапроновая кислота или другие антифибринолитические средства от кровотечения

Хелатирование железа

Цитокины

G-CSF

Переливание эритроцитов

Симптомы анемии и МДС приводят к снижению количества эритроцитов, вызывая, среди прочего, сильную усталость и одышку. Переливание эритроцитов может использоваться для повышения уровня гемоглобина и железа, а также для увеличения количества кислорода в организме.

Переливание эритроцитов - это медленная инъекция эритроцитов в вену. Он используется для лечения анемии и увеличения поступления кислорода в ткани.

Переливание тромбоцитов

Тромбоциты помогают контролировать кровотечение, образуя сгустки и заживляя раны. Низкое количество тромбоцитов - частый побочный эффект химиотерапевтического лечения. Переливание тромбоцитов помогает увеличить количество тромбоцитов в организме. Переливание тромбоцитов - это медленная инъекция тромбоцитов в вену. Поскольку тромбоциты выживают всего несколько дней, переливания тромбоцитов необходимы часто.

Антибиотики при бактериальных инфекциях

Рецидивирующие инфекции - одна из наиболее частых проблем МДС после анемии. Низкий уровень лейкоцитов увеличивает риск инфицирования. Пациенту следует обсудить со своим врачом, если есть какие-либо признаки инфекции, такие как лихорадка, признаки пневмонии (кашель, одышка) или инфекции мочевыводящих путей (жжение при мочеиспускании). Скорее всего, пациенту назначат антибиотики при обнаружении бактериальной инфекции.



Переливания

Переливание - это обычная процедура замены крови или компонентов крови (эритроцитов или тромбоцитов). Кровь вводится через внутривенную трубку (IV), крошечную трубку, которая вводится в вену с помощью небольшой иглы.

- Весь процесс может занять от 1 до 4 часов, в зависимости от необходимого количества крови.
- В большинстве переливаний используется донорская кровь. Некоторые выбирают члена семьи или друга для сдачи крови.
- Переливание крови обычно очень безопасно. Сданная кровь тщательно проверяется, обрабатывается и хранится.
- Организм большинства пациентов очень хорошо переносит переливание крови. Но, как и любая медицинская процедура, здесь есть определенные риски. Следует проконсультироваться со своим лечащим врачом для получения конкретной информации о рисках.
- Химиотерапия может повлиять на то, как костный мозг вырабатывает новые клетки крови. Некоторым пациентам, получающим лечение от рака, может потребоваться переливание эритроцитов или тромбоцитов.

Психосоциальная поддержка

Дистресс - нормальное, обычное и ожидаемое явление. Общие симптомы включают печаль, страх и беспомощность. Степень дистресса варьируется от легкой до крайней степени. Каждый человек, страдающий раком, в какой-то момент испытывает некоторый стресс. Некоторые пациенты более подвержены стрессу, чем другие. Пациенты с неконтролируемыми симптомами, проблемами с деньгами, отсутствием поддержки или психическими заболеваниями в анамнезе, вероятно, будут расстроены. Пациентам с психосоциальными проблемами часто помогает социальная работа, консультации или службы психического здоровья.

Для получения дополнительной информации прочтите Руководство NCCN для пациентов: дистресс во время лечения рака, доступное по адресу [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines).



Аминокaproновая кислота

Если кровотечение не облегчается переливанием крови или факторами роста (такими как дарбэпоэтин альфа), другим вариантом может быть лечение пероральным препаратом, называемым антифибринолитическим средством, например аминокaproновой кислотой (Амикар).

Хелатирование железа

Хотя переливание крови помогает облегчить симптомы МДС или анемии, слишком большое количество переливаний (обычно 20 или более) может вызвать накопление железа, что может вызвать повреждение органов (перегрузка железом). Перегрузка железом требует специального лечения, чтобы удалить излишки железа. Это называется хелатированием железа. При хелатировании железа препараты, называемые хелатирующими агентами, связываются с железом, чтобы организм мог от него избавиться.

Попробуйте обратиться за поддержкой в местную группу поддержки. В разделе «Вэб-сайты» представлен список ресурсов

Цитокины

Цитокины естественным образом существуют в теле как часть иммунной системы. Их также можно изготовить в лаборатории и использовать для лечения рака. Цитокины, используемые для лечения МДС, включают агенты, стимулирующие эритропоэз (ESAs; дарбэпоэтин альфа и эритропоэтин альфа) и колониестимулирующие факторы (G-CSF или GM-CSF). ЭСС являются копиями гормона эритропоэтина, вырабатываемого почками человека. Эти препараты используются для лечения анемии у пациентов с МДС.

G-CSF

Факторы, стимулирующие колонии гранулоцитов (G-CSF), заставляют костный мозг производить дополнительные нейтрофилы или гранулоциты и снижать риск инфицирования. Этот препарат можно использовать с химиотерапией, а также до или после трансплантации стволовых клеток.

Средства, стимулирующие эритропоэз

Средства, стимулирующие эритропоэз (ЭСС), помогают стимулировать костный мозг вырабатывать красные кровяные тельца. ЭСС используются для лечения анемии, вызванной химиотерапией. Они помогают снизить потребность в переливании крови. Примеры включают эпоэтин альфа (EpoGen®, Procrit®) и дарбэпоэтин альфа (Aranesp®). Оба используются для лечения симптоматической анемии.

Поддерживающая терапия

Поддержка может прийти откуда угодно. Поговорите со своей командой по уходу о любых возможных нуждах в поддерживающем уходе.



Терапевтическая команда

Лечение рака требует командного подхода. Некоторые члены команды будут с пациентом на протяжении всего лечения рака, в то время как другие будут присутствовать только на определенных этапах лечения. Познакомьтесь со своей командой по уходу и позвольте им узнать вас.

В зависимости от диагноза в команду могут входить следующие специалисты:

- **Лечащий врач** оказывает медицинскую помощь, не связанную с раком. Этот человек может помочь выразить свои чувства по поводу лечения команде по лечению рака.
- **Патолог** интерпретирует клетки, ткани и органы, удаленные во время биопсии или операции.
- **Радиолог-диагност** интерпретирует результаты рентгеновских снимков и других диагностических исследований с визуализацией.
- **Интервенционный радиолог** выполняет пункционную биопсию, абляцию и артериальную терапию, а также устанавливает порты для лечения.
- **Хирург-онколог** проводит операции по удалению рака.
- **Врач-онколог** лечит рак у взрослых с помощью системной терапии. Часто этот специалист возглавляет всю терапевтическую команду и отслеживает тесты и исследования, сделанные другими специалистами.
- **Онколог-радиолог** назначает и планирует лучевую терапию рака.
- **Анестезиолог** дает анестезию, лекарственные препараты, чтобы пациент не чувствовал боли во время операции или процедур.
- **Специалист по паллиативной помощи** является экспертом в лечении симптомов, вызванных раком, с целью улучшения качества жизни пациента и облегчения страданий.
- **Специалисты передовых практик** - это дипломированные практикующие медсестры и фельдшеры, которые следят за здоровьем и оказывают помощь.
- **Медсестры онкологического профиля** оказывают практическую помощь, например, проводят системную терапию, управляют лечением, отвечают на вопросы и помогают справиться с побочными эффектами.
- **Диетологи** могут посоветовать, какие продукты или диета лучше всего подходят для конкретного состояния.
- **Психологи и психиатры** являются экспертами в области психического здоровья, которые могут помочь справиться с такими проблемами, как депрессия, беспокойство или другие психические расстройства, которые могут повлиять на самочувствие.

Резюме

- Химиотерапия используется для уничтожения раковых клеток, но она также может влиять на нормальные клетки.
- Иммунотерапия поддерживает естественную защиту организма при МДС.
- Цель трансплантации гемопоэтических клеток (НСТ) - вылечить рак путем замены нездоровых стволовых клеток крови на здоровые, которые будут атаковать раковые клетки.
- Поддерживающая терапия является краеугольным камнем всех методов лечения МДС. Поддерживающая терапия направлена на улучшение качества жизни за счет уменьшения симптомов.
- Дистресс - это нормально, часто и ожидаемо.
- Познакомьтесь со своей командой по лечению и позвольте им узнать вас.

4

Прогноз МДС

34 Факторы риска

36 Оценка и группы риска

37 Резюме



Существует несколько известных факторов риска миелодиспластических синдромов (МДС), в том числе возраст, пол, генетика и курение. В этой главе более подробно рассматриваются факторы риска и оценка МДС.

Факторы риска

Фактор риска - это то, что увеличивает вероятность развития болезни. После постановки диагноза миелодиспластический синдром (МДС), лечащий врач учтет ряд факторов риска при выборе наилучшего курса лечения.

Факторы риска, связанные с МДС, включают:

- Возраст
- Пол
- Предыдущее лечение
- Генетические синдромы
- Курение
- Факторы окружающей среды

Далее более подробно рассматриваются факторы риска.

Возраст

Возраст - один из важнейших факторов риска МДС. В большинстве случаев МДС встречается у пациентов в возрасте 70 или 80 лет. МДС редко встречается у пациентов моложе 50 лет.

Пол

МДС чаще встречается у мужчин, чем у женщин. Хотя для этого нет четкой причины, это может иметь какое-то отношение к воздействию дыма или химикатов в прошлом.

Предыдущее лечение (я)

Человек, получавший определенные химиотерапевтические препараты в прошлом,

с большей вероятностью заболеет МДС позже. Это называется вторичным МДС или связанным с лечением МДС. Риск вторичного МДС зависит от типа и дозы принимаемых пациентом химиотерапевтических препаратов. Однако у небольшого процента пациентов, принимающих эти лекарства, разовьется МДС.

Некоторые из лекарств, которые могут привести к МДС, включают:

- мехлорэтамин (азотистый иприт)
- прокарбазин
- хлорамбуцил
- циклофосфамид
- ифосфамид
- этопозид
- тенипозид
- доксорубицин

Генетические синдромы

Некоторые наследственные синдромы с большей вероятностью перерастут в МДС. Эти синдромы вызваны аномальными (мутированными) генами, которые передаются по наследству от одного или обоих родителей.

Примеры генетических синдромов, связанных с МДС:

- анемия Фанкони
- Синдром Швахмана-Даймонда
- анемия Даймонда Блэкфана
- Семейное заболевание тромбоцитов со склонностью к миелоидному злокачественному новообразованию
- тяжелая врожденная нейтропения
- Врожденный дискератоз

Курение

Хотя большинство пациентов знают, что курение может вызвать рак легких, оно также может вызывать рак других частей тела. Например, курение увеличивает риск МДС. Вещества, содержащиеся в табачном дыме, всасываются в кровь при прохождении через легкие. Попадая в кровоток, эти вещества распространяются на многие части тела.

Воздействие окружающей среды

Воздействие высоких доз радиации (например, выживание при взрыве атомной бомбы или аварии на ядерном реакторе) увеличивает риск развития МДС.

Длительное воздействие бензола и некоторых химикатов, используемых в нефтяной и резиновой промышленности, на рабочем месте также может повысить риск развития МДС.

Тяжесть заболевания

Специалист области здравоохранения будет использовать результаты тестов пациента для определения степени тяжести МДС. Результат будет использован для разработки плана лечения, который подходит именно данному пациенту.

Поговорите со своим врачом об оценке риска и вариантах лечения

Кандидат на пересадку гематopoэтических стволовых клеток

Если пациент моложе 75 лет и в остальном считает себя здоровым, пациент может пройти трансплантацию стволовых клеток (также известную как трансплантация костного мозга). Для трансплантации у пациента должен быть подходящий донор стволовых клеток. Этот человек может быть членом семьи или неродственным добровольным донором.

Оценка и группы риска

Тяжесть миелодиспластического синдрома (МДС) оценивается с помощью балльной системы. Оценка используется для определения вероятного исхода (прогноза) МДС и для разработки плана лечения. Рейтинг, называемый оценкой риска, используется для классификации МДС по группам риска. Для классификации МДС используется ряд факторов, включая количество и глубину низких показателей крови, процент незрелых клеток костного мозга (бластов) и тип цитогенетических (хромосомных) аномалий. В этом разделе описаны ключевые факторы и системы оценки, которые используются для определения серьезности МДС.

Прогностические факторы

Прогноз - это предсказание характера и исхода заболевания. Планирование лечения МДС включает оценку прогноза МДС. Ключевым аспектом прогноза МДС является вероятность его прогрессирования до острого миелоидного лейкоза (ОМЛ). Есть определенные факторы, связанные с анализами крови, оценкой костного мозга и кариотипом / молекулярным профилем, которые влияют на прогноз МДС. Это так называемые прогностические факторы. Эти факторы будут использоваться, чтобы помочь решить, нужно ли лечение рака немедленно и насколько интенсивным должно быть лечение.

К таким факторам относятся:

- Подтип МДС
- Количество и тяжесть пониженного количества клеток крови (цитопении)
- Процент бластных клеток в костном мозге
- Тип и количество хромосомных изменений

Некоторые факторы связаны с лучшими

Рекомендации NCCN для пациентов®:
Миелодиспластические синдромы, 2021 г.

результатами или меньшей вероятностью того, что МДС превратится в АМЛ. Другие факторы связаны с худшими результатами или более высокой вероятностью того, что МДС превратится в АМЛ. Некоторые факторы помогают предсказать реакцию на лечение. На основе этих прогностических факторов используется система баллов для оценки и классификации тяжести МДС.

Существует три основных прогностических системы оценки МДС:

- IPSS (Международная прогностическая система оценки)
- IPSS-R (Пересмотренная международная прогностическая система оценки)
- WPSS (на основе классификации ВОЗ Прогностическая балльная система)

Далее описывается каждая система подсчета очков.

IPSS

IPSS была первой прогностической оценочной системой, получившей широкое распространение при МДС. Он был создан почти 20 лет назад. Хотя это по-прежнему наиболее часто используемая система подсчета очков, многие специалисты по МДС переходят от IPSS к IPSS-R. В результате этих изменений IPSS-R лучше предсказывает прогноз, чем IPSS.

IPSS-R

IPSS-R был разработан в 2012 году. Это обновленная (исправленная) версия исходного IPSS. Ключевым отличием IPSS-R является то, что он оценивает типы и тяжесть низкого количества клеток крови. Он также оценивает более широкий спектр хромосомных изменений.

IPSS-R классифицирует МДС на 5 групп риска:

- Очень низкий риск
- Низкий риск
- Промежуточный риск
- Высокий риск
- Очень высокий риск

В группу низкого риска МДС входят все с очень низким, низким или средним риском заболевания. Высокий риск включает пациентов с промежуточным, высоким или очень высоким риском заболевания.

WPSS

WPSS - это также новая система подсчета баллов. Но она не используется так часто, как IPSS или IPSS-R.

Ключевым отличием WPSS от двух других систем является то, что он включает подтип МДС как прогностический фактор. Что касается низкого количества клеток крови, WPSS дает оценку, основанную на наличии или отсутствии тяжелой анемии. Как и IPSS-R, эта система также имеет 5 групп риска.

Ключевой момент, о котором следует помнить, заключается в том, что эти системы оценки и группы риска не предсказывают, как МДС будет реагировать на лечение. Они только помогают предсказать, как МДС может вести себя с течением времени без лечения.

Резюме

- МДС классифицируется по группам риска на основе оценки риска.
- Врачи используют систему баллов для оценки степени тяжести МДС, чтобы спланировать лечение.
- Оценка риска - это оценка степени тяжести МДС. Она описывает, насколько медленно или быстро МДС будет прогрессировать без лечения.
- При планировании лечения врачи рассматривают группы риска с точки зрения МДС «низкого риска» и МДС «высокого риска».

5

Анемия

39 Обзор

41 Симптомы и диагностика

42 Лечение

43 Резюме



Если у пациента анемия, клетки не получают достаточно кислорода. Существует множество форм анемии, каждая из которых имеет свои причины и симптомы. В этой главе будет представлена дополнительная информация об анемии и возможных вариантах лечения.

Обзор

Анемия - это состояние, при котором организм не вырабатывает достаточно здоровых клеток крови, в результате чего к клеткам доставляется меньше кислорода. Есть много типов и причин анемии. Легкая анемия - это распространенное заболевание, которое поддается лечению, которое может возникнуть у любого человека. Анемия также может быть признаком более серьезного

заболевания. Это может быть результатом хронического кровотечения в желудке, хронического воспаления, вызванного инфекцией, заболеванием почек, раком или аутоиммунным заболеванием.

Существуют разные типы анемии, в том числе:

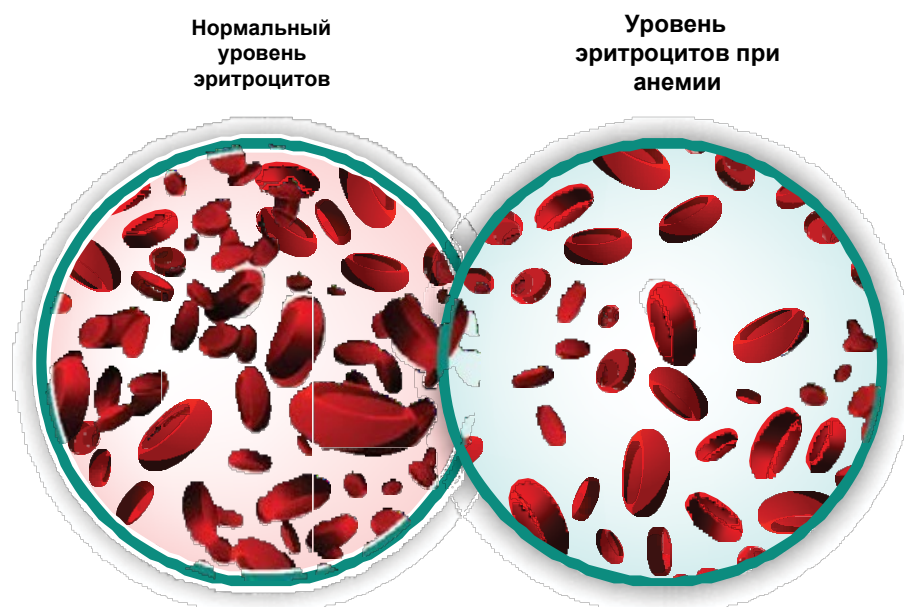
- анемия, связанная с заболеванием костного мозга
- апластическая анемия
- гемолитическая анемия
- железодефицитная анемия
- серповидно-клеточная анемия
- витаминно-дефицитная анемия

Анемия, связанная с заболеванием костного мозга

Анемия, связанная с заболеванием костного мозга, влияет на кровь, производимую в костном мозге. Эта анемия включает множество заболеваний, например лейкоз и миелофиброз.

Анемия

Анемия - это состояние, при котором в крови не хватает здоровых эритроцитов.



Апластическая анемия

При апластической анемии нормальное производство клеток крови замедляется или прекращается. Это происходит из-за повреждения стволовых клеток костного мозга. Количество стволовых клеток также уменьшается, потому что они не могут воспроизводиться или разрушаются частью иммунной системы.

Гемолитическая анемия

Гемолитическая анемия возникает, когда эритроциты разрушаются быстрее, чем костный мозг может их заменить. Гемолитическая анемия может быть приобретена двумя путями: либо пациент может унаследовать ее, либо у пациента может развиться позже в жизни.

Серповидноклеточная анемия

Серповидноклеточная анемия - это наследственное и серьезное заболевание. Заболевание вызвано дефектной формой гемоглобина, которая заставляет красные кровяные тельца принимать неправильную форму полумесяца (луны). Аномальные по форме клетки крови разрушаются слишком рано, что приводит к постоянной нехватке красных кровяных телец.

Железодефицитная анемия

Железодефицитная анемия - наиболее распространенный тип анемии. Заболевание вызвано недостатком железа в организме. Костному мозгу нужно железо, чтобы производить гемоглобин. Без достаточного количества железа организм не может производить достаточно гемоглобина для красных кровяных телец.

Анемия из-за недостатка витаминов

Как и железо, витамины (фолиевая кислота, витамин В12, витамин С) необходимы для образования здоровых красных кровяных телец. Анемия, вызванная дефицитом витаминов, может возникнуть, если пациент не употребляет достаточное количество продуктов, содержащих фолиевую кислоту, витамин В12 или витамин С. Она также может возникнуть, если организму трудно усваивать или обрабатывать эти витамины.



Анемия

Анемия возникает, когда организм не может производить достаточно красных кровяных телец для перемещения кислорода к тканям и органам.

- Анемия может вызывать затрудненное дыхание, холодные пальцы рук и ног, бледность кожи и частые головные боли.
- Анемия может поражать пациентов всех возрастов, рас и национальностей. Некоторые виды анемии очень распространены, а некоторые - очень редко.
- Причины анемии могут включать потерю крови или слишком мало эритроцитов. Факторы, которые могут вызвать слишком мало эритроцитов, включают диету, заболевания или генетические нарушения.
- Если анемия вызвана неправильным питанием, может помочь употребление большего количества темных листовых зеленых овощей, орехов, сухофруктов и красного мяса, зерен, цитрусовых и бобов.
- Симптомы анемии также могут быть факторами риска других заболеваний и расстройств. Это означает, что анемию можно не заметить или поставить неверный диагноз.
- Проконсультируйтесь с врачом, чтобы определить причину анемии. У пациента больше шансов остаться здоровым и избежать других серьезных заболеваний в долгосрочной перспективе.

Симптомы и диагностика

Симптомы зависят от типа анемии. Легкие симптомы могут быть настолько легкими, что остаются незамеченными. Однако по мере того, как организм теряет больше железа, и анемия усугубляется, симптомы также усиливаются.

Признаки и симптомы анемии могут включать:

- усталость
- слабость

- бледность кожи
- боль в груди, учащенное сердцебиение или одышка
- головная боль, головокружение
- холодные руки и ноги
- потеря аппетита

Если у пациента есть симптомы анемии, лечащий врач проведет серию тестов, чтобы определить тип и степень тяжести. Полный список тестов см. В Руководстве 4.

Руководство 4 Диагностика анемии

Физикальное обследование

Общий анализ крови (ОАК), тромбоциты, дифференциальный, количество ретикулоцитов

Исследование мазка периферической крови

Аспирация костного мозга с окрашиванием железа, биопсия и цитогенетика

Уровень ЭП в сыворотке

Исключение сосуществующих причин

Лечение

История болезни, физикальное обследование и результаты анализов будут использоваться при диагностике и лечении анемии. Будет проведен анализ крови, чтобы подтвердить, что у пациента низкое количество эритроцитов или гемоглобина. Рекомендуемые варианты лечения можно найти в Руководстве 5.

Для предотвращения анемии в будущем могут быть предложены изменения в здоровом питании. Если у пациента тяжелая анемия, может быть рекомендовано переливание эритроцитов.

del (5q)

МДС с del (5q) с симптоматической анемией лечится леналидомидом. Леналидомид (Ревлимид®) - пероральный противораковый препарат, используемый для поддержки функции иммунной системы.

Если рак не поддается лечению леналидомидом, его лечат одним из следующих способов:

- Азацидин (Видаза®)
- Децитабин (Дакоген®)
- Клинические испытания

Руководство 5

Симптоматическая анемия

del (5q) с кольцевыми сидеробластами менее 15%	Если уровень ЭП в сыворотке составляет 500 мЕд / мл или меньше, возможны следующие варианты: <ul style="list-style-type: none"> • rHu-EPO • Дарбэпоэтин альфа 	В случае ответа возможны следующие варианты: <ul style="list-style-type: none"> • Продолжают ЭП • Продолжают дарбэпоэтин
	Если уровень ЭП в сыворотке превышает 500 мЕд / мл, см. Руководство 6.	Если нет ответа, возможны следующие варианты: <ul style="list-style-type: none"> • Продолжают терапию ЭП или дарбэпоэтином. • Рассматривают возможность добавления леналидомида или G-CSF.
del (5q) с кольцевыми сидеробластами 15% и более	Если уровень ЭП в сыворотке составляет 500 мЕд / мл или меньше, возможны следующие варианты: <ul style="list-style-type: none"> • rHu-EPO с G-CSF • Дарбэпоэтин альфа с G-CSF 	Если нет ответа, то лечите луспатерцепт-аамт.
	Если уровень ЭП в сыворотке превышает 500 мЕд / мл: <ul style="list-style-type: none"> • Люспатерцепт-аамт 	Если нет ответа, рассматривают возможность применения леналидомида.

del (5q) с кольцевыми сидеробластами менее 15 процентов

МДС без del (5q) и кольцевых сидеробластов менее 15% (15%) лечат рекомбинантным человеческим эритропоэтином (rHu-EPO) или дарбэпоэтином альфа. rHu-EPO используется для увеличения числа красных кровяных телец. Дарбэпоэтин альфа используется для лечения анемии. Если пациент хорошо реагирует на терапию, пациент продолжает эту терапию.

Если ответа нет, врач может добавить леналидомид или гранулоцитарный колониестимулирующий фактор (G-CSF). Леналидомид (Ревлимид®) - химиотерапевтический препарат, используемый для повышения уровня гемоглобина. G-CSF, известный как колониестимулирующий фактор, представляет собой гликопротеин, который стимулирует выработку костным мозгом гранулоцитов (лейкоцитов, которые помогают иммунной системе бороться с инфекцией) и стволовых клеток.

del (5q) с кольцевидными сидеробластами 15 и более процентов

МДС без del (5q) и кольцевидными сидеробластами 15% (15%) или более лечится в зависимости от уровня ЭП в сыворотке.

Если уровень ЭП в сыворотке крови составляет 500 мЕд / мл или меньше, то вариантами лечения являются рекомбинантный человеческий эритропоэтин (rHu-EPO) и гранулоцитарный колониестимулирующий фактор (G-CSF) или дарбэпоэтин альфа и G-CSF. rHu-EPO используется для увеличения производства красных кровяных телец.

Дарбэпоэтин альфа также используется для лечения анемии путем увеличения производства красных кровяных телец.

G-CSF стимулирует костный мозг к производству гранулоцитов (лейкоцитов, которые помогают иммунной системе бороться с инфекцией) и стволовых клеток. В случае отсутствия ответа, вас назначат луспатерцепт-аамт.

Если уровень ЭП в сыворотке превышает 500 мЕд / мл, пациенту назначат

луспатерцепт-аамт (Реблосил®). Луспатерцепт-аамт представляет собой агент созревания эритроидов (красных кровяных телец), используемый, когда агенты, стимулирующие эритропоэз (ЭСС), такие как эпоэтин альфа и дарбэпоэтин альфа, не эффективны в увеличении выработки красных кровяных телец. Луспатерцепт-аамт специально используется у взрослых с миелодиспластическими синдромами от очень низкого до среднего риска с кольцевидными сидеробластами (МДС-RS) или с миелодиспластическими / миелопролиферативными новообразованиями с кольцевидными сидеробластами и тромбоцитозом (МДС / МПН-RS-T).

В случае отсутствия ответа на лечение, лечащий врач может рассмотреть возможность применения леналидомида. Леналидомид (Ревлимид®) используется для поддержки функции иммунной системы.

Обзор

- Анемия - это состояние, при котором организм не вырабатывает достаточно здоровых клеток крови, что приводит к уменьшению количества кислорода в клетках.
- Существует много типов и причин анемии.
- Легкая анемия - это распространенное заболевание, которое поддается лечению, которое может возникнуть у любого человека.
- Симптоматическая анемия при МДС лечится на основании наличия del (5q) или, если нет del (5q), количества сидеробластов.

6

МДС низкого риска

- 45 Обзор
- 45 Лечение
- 46 МДС низкого риска с анемией
- 48 МДС низкого риска без анемии
- 48 Резюме



Существует несколько вариантов лечения МДС с низким риском. В этой главе представлены варианты лечения в зависимости от типа МДС низкого риска.

Обзор

МДС низкого риска растет медленно и может не прогрессировать до острого миелоидного лейкоза (ОМЛ) в течение длительного времени. Цели лечения МДС с низким уровнем риска - улучшить количество клеток крови, уменьшить потребность в переливании крови и улучшить качество жизни.

При постановке диагноза МДС очень низкого, низкого или среднего риска без симптомов, пациенту может не потребоваться немедленное лечение. Вместо этого пациент будет проходить регулярные осмотры и контроль показателей крови. Это называется активным мониторингом или наблюдением и ожиданием.

МДС низкого риска включает следующие группы риска:

- IPSS низкого и среднего-1
- IPSS-R очень низкий, низкий и средний
- WPSS очень низкий, низкий и средний

В случае МДС низкого риска может не потребоваться немедленное лечение. Поговорите со своим врачом о вариантах лечения.

Лечение

Есть несколько вариантов лечения МДС. Варианты лечения зависят от таких факторов, как подтип МДС, оценка риска, а также возраст и состояние здоровья. Сроки, интенсивность и цель лечения различаются в зависимости от группы риска.

Лучшее лечение будет зависеть от:

- Группы риска
- Подтипа МДС
- Общего состояния здоровья
- Предпочтений

Следует проконсультироваться со своим лечащим врачом о вариантах лечения, основанных на типе МДС, а также о его возможных рисках и преимуществах.

МДС низкого риска с анемией

Если пациенту поставили диагноз цитопения или нет увеличения бластов костного мозга, ему будет оказана поддерживающая терапия. Поддерживающая терапия - это дополнение к лечению рака. Поддерживающая терапия - это медицинская помощь, которая облегчает симптомы, вызванные раком или его лечением, и улучшает качество жизни. Список некоторых вариантов поддерживающей терапии можно найти в Руководстве 3.

Симптоматическая анемия с del (5q)

Если пациент испытывает симптомы анемии и у пациента обнаруживается МДС с del (5q), лечение будет основываться на хромосомных изменениях в клетках крови и уровне эритропоэтина (ЭП) в крови. ЭП - гормон, вырабатываемый в основном почками. Он играет ключевую роль в производстве красных кровяных телец (эритроцитов).

Одно из ключевых хромосомных изменений - это когда в клетках МДС отсутствует часть хромосомы 5. Это изменение называется del (5q). Если у пациента обнаруживают делецию del (5q) саму по себе или с другой аномальной хромосомой (кроме хромосомы 7), пациенту назначают леналидомид. Леналидомид (Ревлимид®) – это лекарственный препарат от рака полости рта, используемое для поддержки функции иммунной системы.

Симптоматическая анемия без del (5q)

Если изменений хромосомы del (5q) не обнаружено, пациент получает сывороточный эритропоэтин (ЕРО). ЭП в сыворотке крови - это гормон, который помогает контролировать образование красных кровяных телец. Для получения дополнительной информации о лечении МДС без del (5q) см. Руководство 6.

ЭП в сыворотке 500 мЕд / мл или меньше

МДС с сывороточным ЕРО 500 мЕд / мл или меньше лечится рекомбинантным человеческим эритропоэтином (гHu-ЕРО) или дарбэпоэтином альфа. гHu-ЕРО используется для увеличения производства красных кровяных телец.

Дарбэпоэтин альфа - синтетическая форма эритропоэтина, которая используется для лечения

анемии путем увеличения производства красных кровяных телец. В случае отсутствия ответа на лечение, лечащий врач может добавить леналидомид или гранулоцитарный колониестимулирующий фактор (G-CSF). Леналидомид (Ревлимид®) - химиотерапевтический препарат, используемый для повышения уровня гемоглобина. G-CSF, известный как колониестимулирующий фактор, представляет собой гликопротеин, который стимулирует выработку костным мозгом гранулоцитов (лейкоцитов, которые помогают иммунной системе бороться с инфекцией) и стволовых клеток.

ЭП в сыворотке более 500 мЕд / мл

МДС с содержанием ЭП в сыворотке более 500 мЕд / мл лечится на основе вероятности ответа на иммуносупрессивную терапию (IST). IST используется для лечения пациентов в возрасте 60 лет или младше с помощью бластов костного мозга 5 или менее процентов (5%). Если есть хороший шанс для ответа на IST, лечение будет включать антигранулоцитарный глобулин (ATG) с циклоспорином А или без него. ATG - это лекарство, используемое для лечения МДС или уменьшения отторжения после трансплантации костного мозга. ATG работает за счет снижения естественной защиты организма (иммунной системы). Это позволяет костному мозгу восстановить запас стволовых клеток костного мозга, что приводит к увеличению показателей крови.

Циклоспорин А используется для предотвращения отторжения органа после трансплантации.

Если вероятность ответа на IST низкая, варианты лечения включают:

- Азациитидин (Видаза®)
- Децитабин (Дакоген®)
- Децитабин-кедазуридин (Inqovi®)
- Леналидомид (при

необходимости)

- Клинические испытания

В случае отсутствия ответа на эти методы лечения, варианты включают клиническое испытание или в некоторых случаях алло-НСТ. Трансплантация аллогенных стволовых клеток (алло-НСТ) обычно используется при лечении МДС. В этой процедуре человек получает от донора кроветворные стволовые клетки.

Руководство 6

Симптоматическая анемия без del (5q)

<p>ЭП в сыворотке 500 мЕд / мл или менее</p>	<p>Варианты лечения:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Эпоэтин альфа (rHu-EPO) • Дарбэпоэтин альфа 	<p>Если нет ответа или нет ответа, возможны следующие варианты:</p> <ul style="list-style-type: none"> • rHu-EPO с G-CSF или леналидомидом или без них • Дарбэпоэтин альфа с Г-КСФ или леналидомидом или без них 	<p>Если нет ответа через 4 месяца, проследите за уровнем ЭПО в сыворотке 500 мЕд / мл или более</p>
<p>ЭП в сыворотке более 500 мЕд / мл</p>	<p>Хорошая вероятность ответить на IST</p>	<p>Лечение АТГ с циклоспорином А или без него.</p>	<p>В случае отсутствия ответа или непереносимости, см. Строку ниже</p>
	<p>Низкая вероятность ответа на IST</p>	<p>Варианты лечения:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Азациитидин • Децитабин • Рассмотрите возможность применения леналидомидомидом. • Клинические испытания 	<p>В случае отсутствия ответа после 6 курсов лечения азациитидином или 4 курсов децитабина или непереносимости, варианты следующие:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Клинические испытания • В некоторых случаях рассматривают возможность алло-НСТ.

МДС низкого риска без анемии

При обнаружении тромбоцитопении, нейтропении или повышенного количества бластов костного мозга, пациенту будут назначены азациитидин (Видаза®), децитабин (Дакоген®), в некоторых случаях иммуносупрессивная терапия (IST) или участие в клинических испытаниях. IST используется для лечения пациентов в возрасте 60 лет и младше с бластами костного мозга 5 или менее процентов. В случае отсутствия ответа или прогрессирования заболевания, лечащий врач рассмотрит возможность применения гипометилирующих препаратов (децитабин, азациитидин), если они не были получены ранее, участие в клинических испытаниях или трансплантации костного мозга. Гипометилирующие препараты - это тип химиотерапии, который блокирует связывание метильных групп с дезоксирибонуклеиновой кислотой (ДНК). Они снова включают выключенные гены, что способствует созреванию лейкозных бластов.

Для дополнительной информации, см. [Руководство 7](#).

Резюме

- Цели лечения МДС с низким уровнем риска - улучшить количество клеток крови, уменьшить потребность в переливании крови и улучшить качество жизни.
- Варианты лечения зависят от таких факторов, как подтип МДС, оценка риска, а также возраст и состояние здоровья.
- Следует проконсультироваться со своим лечащим врачом о вариантах лечения в зависимости от типа МДС, а также о возможных рисках и преимуществах.
- Если у пациента симптоматическая анемия, варианты лечения будут основаны на наличии del (5q).

Руководство 7

Тромбоцитопения, нейтропения или увеличение бластов костного мозга

Варианты лечения включают:

- Азациитидин (предпочтительно)
- Децитабин
- IST
- Клинические испытания

Если болезнь прогрессирует или нет ответа, то:

- Рассматривают возможность применения гипометилирующих агентов.
- Клинические испытания
- Рассматривают НСТ

7

МДС высокого риска

50 Обзор

50 Лечение

52 Резюме



Обзор

Пациенты с высоким риском МДС с большей вероятностью будут иметь проблемы из-за болезни и прогрессировать до острого миелоидного лейкоза (ОМЛ) за более короткий период времени. Цели лечения МДС высокого риска - замедлить или предотвратить превращение МДС в ОМЛ и помочь пациентам жить дольше.

При МДС высокого риска незрелые клетки, называемые бластными клетками, часто составляют более 5 процентов (5%) клеток костного мозга. Пациенты с высоким риском заболевания чаще имеют несколько типов низких показателей крови (цитопении), анемию (низкий гемоглобин), нейтропению (низкий уровень лейкоцитов) и / или тромбоцитопению (низкий уровень тромбоцитов). При МДС высокого риска пациентам с большей вероятностью потребуется переливание крови или тромбоцитов и лечение инфекций.

МДС высокого риска включает следующие группы риска:

- IPSS средний-2, высокий
- IPSS-R средний, высокий и очень высокий
- WPSS высокий, очень высокий

Лечение

Варианты лечения МДС высокого риска зависят от целей лечения. Цели лечения включают возможное излечение или контроль над заболеванием. Если цель - излечение, то будет рекомендована трансплантация аллогенных гемопоэтических клеток (алло-НСТ). В зависимости от возраста человека и стадии или статуса МДС, до получения права на получение алло-НСТ может потребоваться дополнительное лечение, а может и не потребоваться. Варианты лечения показаны далее в [Руководстве 8](#).

Руководство 8

Кандидат на пересадку

Пациент является кандидатом на пересадку	Варианты лечения включают: <ul style="list-style-type: none"> • Алло-НСТ • Азацитидин с последующим алло-НСТ • Децитабин с последующим алло-НСТ • Высокоинтенсивная химиотерапия с последующей алло-НСТ 	Если рецидив после алло-НСТ или отсутствие ответа, то: <ul style="list-style-type: none"> • Рассмотрите возможность инфузии алло-НСТ или донорских лимфоцитов. • Азацитидин • Децитабин • Клинические испытания
Пациент не является кандидатом на пересадку	Варианты лечения включают: <ul style="list-style-type: none"> • Азацитидин (предпочтительно) • Децитабин • Децитабин-кедазуридин • Клинические испытания 	При наличии ответа лечение продолжают Если нет ответа или рецидив, то: <ul style="list-style-type: none"> • Клинические испытания • Поддерживающая терапия

Не все подходят для трансплантации стволовых клеток. Варианты лечения различаются в зависимости от кандидатуры трансплантата.

Кандидат на пересадку

Если пациент является кандидатом на трансплантацию, варианты лечения будут включать:

- Алло-НСТ
- Азацитидин с последующей алло-НСТ
- Децитабин с последующей алло-НСТ
- Децитабин-кедазуридин (Inqovi®) с последующей алло-НСТ
- Высокоинтенсивная химиотерапия с последующей алло-НСТ

Аллогенная трансплантация кроветворных клеток

Аллогенный трансплантат гемопоэтических клеток (алло-НСТ) используется при лечении МДС. В этой процедуре пациент получает от донора кроветворные стволовые клетки. Для достижения наилучших результатов тип донорских клеток (также известный как тип HLA) соответствует пациенту, получающему трансплантат. Донорами могут быть брат или сестра человека, родитель или ребенок. Реже донором может выступить не родственник.

Когда требуется лечение в дополнение к алло-НСТ, используется азацитидин (Vidaza®), децитабин (Dacogen®), децитабин-кедазуридин (Inqovi®) или высокоинтенсивная химиотерапия.

Азацитидин и децитабин являются гипометилирующими препаратами. Гипометилирующие препараты - это тип химиотерапии, который блокирует связывание метильных групп с дезоксирибонуклеиновой кислотой (ДНК). Они снова включают выключенные гены, что

способствует созреванию лейкозных бластов.

Высокоинтенсивная терапия включает интенсивную индукционную химиотерапию или алло-НСТ. Химиотерапия высокой интенсивности означает проведение химиотерапии перед окончательной операцией или лучевой терапией.

Пациент не является кандидатом на пересадку

Если пациент не является кандидатом на трансплантацию стволовых клеток, варианты лечения включают:

- Азацитидин (Видаза®)
- Децитабин (Дакоген®)
- Клинические испытания

Если есть ответ на лечение - лечение будет продолжено. В случае отсутствия ответа или рецидив - варианты включают – участие в клиническом испытании или поддерживающую терапию. Рецидив возникает, когда МДС возвращается после лечения. Рецидив может произойти в любой момент (недели, месяцы или даже годы) после лечения первого рака.

Резюме

- МДС высокого риска с большей вероятностью будет быстрее развиваться и прогрессировать до острого миелоидного лейкоза (ОМЛ) за более короткий период времени.
- При МДС высокого риска незрелые клетки, называемые бластными клетками, часто составляют более 5 процентов (5%) клеток костного мозга.
- Варианты лечения МДС высокого риска зависят от целей лечения. Цели лечения включают возможное излечение или контроль заболевания.
- Аллогенная трансплантация гемопоэтических клеток (алло-НСТ) обычно используется при лечении МДС.

8

Смешанные миелодиспластические/ миелопролиферативные новообразования

54 Обзор

56 Лечение

57 Резюме



Обзор

Миелодиспластические синдромы (МДС) - это группа заболеваний, при которых костный мозг не вырабатывает достаточно здоровых зрелых клеток крови (эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов).

При миелопролиферативных новообразованиях (МПН) в организме вырабатывается слишком много клеток крови одного или нескольких типов. МДС может перекрываться с МПН. Это так называемые миелоидные расстройства. Миелоидные расстройства имеют диспластические (аномальные клетки) и пролиферативные (увеличение числа) особенности. Эти расстройства не считаются ни МДС, ни МПН, потому что они имеют некоторые особенности как МДС, так и МПН.

Ниже приведены подтипы МДС / МПН:

- Хронический миеломоноцитарный лейкоз
- Атипичный хронический миелолейкоз
- Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз
- МДС / МПН, не поддающийся классификации
- МДС / МПН с кольцевидными сидеробластами и тромбоцитозом

ХММЛ

Хронический миеломоноцитарный лейкоз (ХММЛ) - это заболевание, при котором в костном мозге образуется слишком много моноцитов (разновидность лейкоцитов). Некоторые клетки не превращаются в зрелые лейкоциты. Моноциты и незрелые клетки крови (так называемые бласты) вытесняют другие клетки костного мозга, поэтому эритроцитов и тромбоцитов не хватает.

Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) разделяет ХММЛ на 2 подтипа в зависимости от количества бластов в крови и костном мозге:

- ХММЛ-1 означает, что менее 5% (5%) клеток в крови и менее 10% (10%) клеток костного мозга являются бластами.
- ХММЛ-2 означает, что от 5 до 19 процентов (от 5 до 19%) клеток в крови и от 10 до 19 процентов (от 10 до 19%) клеток костного мозга являются бластами.

aСМЛ

Атипичный хронический миелогенный лейкоз (аХМЛ) - это редкое заболевание, при котором слишком много стволовых клеток крови в костном мозге превращаются в гранулоциты (тип лейкоцитов). Некоторые гранулоциты не созревают. Незрелые клетки называются бластами. Постепенно бласты и гранулоциты вытесняют здоровые эритроциты и тромбоциты в костном мозге.

JMML

Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз (JMML) - редкая и серьезная форма лейкемии у детей (рак крови). JMML возникает, когда слишком много стволовых клеток крови становятся лейкоцитами, называемыми моноцитами и миелоцитами.

МДС/МПН, не поддающиеся классификации

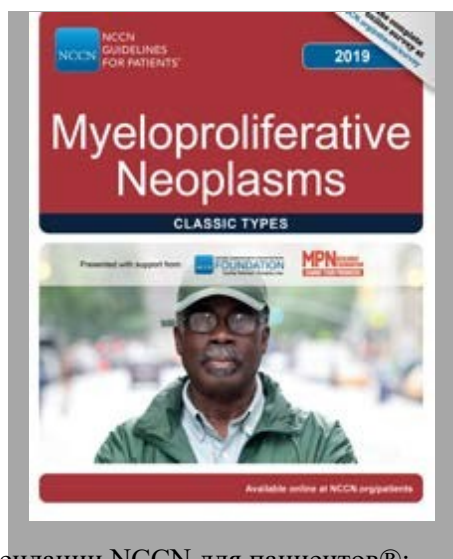
МДС / МПН, не поддающийся классификации (МДС / МПН-UC) - очень редкое заболевание, при котором слишком много стволовых клеток в костном мозге превращаются в клетки крови (эритроциты, лейкоциты или тромбоциты). Некоторые клетки крови не созревают. Незрелые клетки крови называются бластами. Постепенно бласты и аномальные клетки (так называемые клетки МДС / МПН-UC) вытесняют здоровые клетки крови в костном мозге.

МДС/МПН с кольцевидными сидеробластами и тромбоцитозом

МДС / МПН с кольцевидными сидеробластами и тромбоцитозом (МДС / МПН-RS-T) - это заболевание, при котором имеется высокий уровень одного или нескольких типов клеток крови в крови и костном мозге. В этом подтипе не менее 15 процентов (15%) незрелых клеток крови в костном мозге представляют собой кольцевидные сидеробласты с количеством тромбоцитов.

Для получения дополнительной информации о МПН прочтите *Руководство NCCN для пациентов*:

Миелопролиферативные новообразования, доступны на сайте [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines).



Рекомендации NCCN для пациентов®:
Миелодиспластические синдромы, 2021 г.



Смешанные миелодиспластические/ миелопролиферативные новообразования

В последние годы было признано, что пациенты могут проявлять признаки как МДС, так и МПН. Они называются смешанными миелодиспластическими /миелопролиферативными новообразованиями.

- МДС представляет собой группу заболеваний костного мозга, при которых костный мозг не производит достаточного количества здоровых клеток крови (часто это называется дисплазией).
- МПН - это группа заболеваний, описываемых как перепроизводство клеток крови (часто называемое пролиферацией клеток).
- Смешанные миелодиспластические/миелопролиферативные новообразования описывают особую категорию миелоидных заболеваний, при которых клетки имеют как диспластические, так и пролиферативные особенности.
- Подтип МДС / МПН включает 3 заболевания: хронический миеломоноцитарный лейкоз (ХММЛ), ювенильный миеломоноцитарный лейкоз (JMML) и атипичный хронический миелоидный лейкоз (aCML).
- Цели терапии смешанных миелодиспластических / миелопролиферативных новообразований включают излечение, купирование симптомов, улучшение показателей крови и ограничение обострения болезни.

Лечение

Варианты лечения различаются в зависимости от подтипа МДС / МПН. Варианты варьируются от наблюдения до гипометилирующих препаратов (НМА), таких как азацитидин и децитабин, и трансплантации аллогенных гемопоэтических клеток (алло-НСТ).

Для получения информации о конкретных подтипах и вариантах их лечения, см. [Руководство 9](#).

Руководство 9

Лечение смешанных миелодиспластических / миелопролиферативных новообразований

Подтип	Частые мутации	⇒ Лечение
ХММЛ-0	<i>TET2, SRSF2, ASXL1, RUNX1, NRAS, CBL</i>	⇒ Наблюдение
ХММЛ-1	<i>TET2, SRSF2, ASXL1, RUNX1, NRAS, CBL</i>	⇒ Рассматривают НМА
ХММЛ-2	<i>TET2, SRSF2, ASXL1, RUNX1, NRAS, CBL</i>	⇒ НМА с руксолитинибом или без него и/или аллогенной НСТ
aCML	<i>SETBP1, ETNK1</i>	⇒ Рассматривают НМА и / или руксолитиниб и / или аллогенную НСТ
JMML	<i>PTPN11, NF1, N/KRAS, CBL, SETBP1, JAK</i>	⇒ Аллогенная НСТ
МДС/МПН, не поддающийся классификации	<i>TET2, NRAS, RUNX1, CBL, SETBP1, ASXL1</i>	⇒ Рассматривают НМА и / или аллогенную НСТ
МДС/МПН с кольцевидными сидеробластами и тромбоцитозом	<i>SF3B1, JAK2, MPL, CALR</i>	⇒ Рассматривают НМА и / или леналидомид или луспатерцептаамт.

Резюме

- МДС - это группа заболеваний, при которых костный мозг не производит достаточно здоровых зрелых кровяных телец (красных кровяных телец, лейкоцитов и тромбоцитов).
- МДС может перекрываться с МПН. Это так называемые миелоидные расстройства.
- При МПН организм производит слишком много клеток крови одного или нескольких типов.
- Варианты лечения различаются в зависимости от подтипа МДС / МПН. Следует проконсультироваться со своим лечащим врачом, чтобы определить лучший вариант лечения.

9

Принятие решения о лечении

59 Выбор за пациентом!

59 Вопросы, которые стоит задать врачам

65 Вэб-сайты



Важно привыкнуть к выбранному пациенту лечению рака. Это начинается с открытого и честного разговора с врачом.

Выбор за пациентом!

При совместном принятии решений пациент и его врачи обмениваются информацией, обсуждают варианты и согласовывают план лечения. Решения о лечении очень личные. То, что важно для конкретного пациента, может не иметь значения для кого-то другого.

Некоторые пункты, которые могут сыграть роль в принятии решения:

- Чего хочет пациент и чем это может отличаться от того, что хотят другие
- Чувства по поводу определенных методов лечения, таких как операция или химиотерапия
- Чувства по поводу боли или побочных эффектов, таких как тошнота и рвота
- Стоимость лечения, поездки в лечебные центры и пропуск занятий в школе или работы
- Качество жизни и продолжительность жизни
- Насколько пациент активен и какие действия важны для него.

Следует обсудить, чего хочет пациент от лечения. Открыто обсуждаются риски и преимущества конкретных методов лечения и процедур. Взвешиваются варианты и рассматриваются опасения с лечащим врачом. Если пациент потратит время на то, чтобы наладить отношения со своим врачом, это поможет почувствовать поддержку при рассмотрении вариантов и принятии решений о лечении.

Второе мнение

Желание начать лечение как можно скорее - это нормально. Хотя рак нельзя игнорировать, есть время, чтобы другой врач рассмотрел результаты анализов и предложил план лечения. Это называется «получение второго мнения», и это нормальная часть лечения рака. Даже врачи получают второе мнение!

Что можно сделать, чтобы подготовить:

- Узнайте в своей страховой компании о правилах получения второго мнения. Посещение врачей, которые не входят в страховой план, могут потребовать наличных средств.
- Запланируйте, что копии всех записей будут отправлены врачу для получения второго мнения.

Группы поддержки

Многие пациенты, у которых диагностирован рак, находят помощь в группах поддержки. В группы поддержки часто входят пациенты, находящиеся на разных этапах лечения. Некоторым пациентам может быть поставлен новый диагноз, а другим может быть прекращено лечение. Если в ближайшей больнице или в районе нет групп поддержки для больных раком, посетите веб-сайты, перечисленные в этой книге.

Вопросы, которые стоит задать врачам

Возможные вопросы, которые можно задать врачам, приведены на следующих страницах. Не стесняйтесь использовать эти вопросы или придумывать свои собственные. Четко сформулируйте цели лечения и узнайте, чего ожидать от лечения. Все начинается с открытого и честного разговора между пациентом и лечащим врачом.

Вопросы о диагностике и тестировании

1. Какой у меня тип МДС? Что это означает с точки зрения моего прогноза и вариантов лечения?
2. Какие тесты мне нужны? Какие тесты рекомендуются?
3. Как скоро я узнаю результаты и кто мне их объяснит?
4. Где будут проходить тесты? Как долго продлятся анализы?
5. Есть ли поблизости онкологический центр или больница, специализирующаяся на моем типе и подтипе рака?
6. Что вы сделаете, чтобы мне было комфортно во время тестирования?
7. Как подготовиться к тестированию?
8. Не могли бы вы дать мне копию отчета о патологии и других результатов анализов?
9. Кто будет говорить со мной о следующих шагах? Когда?
10. Начну ли я лечение до получения результатов анализов?

Вопросы о вариантах

1. Что будет, если я ничего не сделаю?
2. Как мой возраст, состояние здоровья и другие факторы влияют на мой выбор?
3. Подхожу ли я к трансплантации стволовых клеток крови?
4. Могу ли я участвовать в клиническом исследовании?
5. Предлагает ли какой-либо вариант лечение или долгосрочную борьбу с раком? Могут ли мои шансы выбрать один вариант лучше, чем другой? Меньше времени? Менее дорогой?
6. Как узнать, работает ли лечение? Как я узнаю, работает ли лечение?
7. Какие у меня есть варианты, если мое лечение перестанет работать?
8. Есть ли опасные для жизни побочные эффекты этого лечения? Как за мной будут следить?
9. Чего мне следует ожидать от этого лечения?
10. Могу ли я прекратить лечение в любой момент? Что будет, если я прекращу лечение?

Вопросы о лечении

1. Какие у меня варианты лечения? Какие преимущества и риски?
2. Какое лечение вы рекомендуете и почему? Каковы ожидаемые результаты лечения?
3. Как долго я должен принимать решение?
4. Придется ли мне лечь в больницу или другое место? Как часто? Как долго длится каждое посещение? Придется ли мне переночевать в больнице или планировать поездку?
5. Есть ли у меня выбор, когда начинать лечение? Могу ли я выбрать дни и время лечения? Должен ли я взять кого-нибудь с собой?
6. Насколько больно лечение? Что вы сделаете, чтобы мне было комфортно?
7. Какой вид домашнего ухода мне понадобится? Какое лечение мне нужно будет проводить дома?
8. Что я могу сделать, чтобы предотвратить или уменьшить побочные эффекты? Что вы будете делать?
9. Какое лечение обеспечит мне наилучшее качество жизни? Какой вариант лечения продлит мне жизнь? Как долго?

Вопросы, которые стоит задать врачам об их опыте

1. Каков опыт лечения у врача данного типа МДС?
2. Каков опыт членов терапевтической команды?
3. Вы лечите только МДС? Что еще лечите?
4. Я хотел бы получить второе мнение. Пациент может кого-нибудь порекомендовать?
5. Я бы хотел, чтобы другой патолог или гематопатолог проверил мои образцы крови. Вы кого-нибудь порекомендуете?
6. Сколько таких пациентов, как я (моего возраста, пола, расы), вы лечили?
7. Будете ли вы консультироваться со специалистами МДС, чтобы обсудить мое медицинское обслуживание? Кого вы посоветуете?
8. Сколько процедур, подобных той, которые предлагаются, врач делал ранее?
9. Является ли это лечение важной частью практики врача?
10. У скольких пациентов были осложнения? Какие были осложнения?

Вэб-сайты

Aplastic Anemia and МДС International Foundation (AAMDSIF)

aamds.org/about/MDS

American Cancer Society®

cancer.org/cancer/myelodysplastic-syndrome

Американское общество гематологии

hematology.org/education/patients

Be The Match®

bethematch.org

Blood & Marrow Transplant Information Network

bmtinfonet.org

Общество лейкемии и лимфомы

lls.org/disease-information/myelodysplastic-syndromes

MDS Foundation, Inc.

мдс-foundation.org

National Bone Marrow Transplant Link

nbmtlink.org

Национальный институт рака

Cancer.gov/types/myeloproliferative/patient/myelodysplastic-treatment-pdq

Национальная коалиция выживших после рака

Canceradvocacy.org/toolbox

Национальная организация хосписов и паллиативной помощи

nhpco.org/patients-and-caregivers

Национальная коалиция выживших после рака

bloodstemcell.hrsa.gov



Термины, которые следует знать

острый миелоидный лейкоз (ОМЛ)

Быстрорастущий рак, который начинается в костном мозге и вызывает образование слишком большого количества незрелых лейкоцитов.

аллогенный трансплантат гемопоэтических клеток (алло-НСТ)

Лечение, при котором пациент получает от другого человека здоровые незрелые кроветворные клетки для замены поврежденных или больных клеток в костном мозге.

анемия

Состояние, при котором наблюдают низкое количество красных кровяных телец.

биопсия

забор небольшого количества ткани из организма для проверки на наличие болезни.

бластная клетка

Незрелая клетка крови.

факторы роста клеток крови

Вещества, вызывающие рост новых клеток крови в костном мозге.

мазок крови

Тест, при котором капля крови помещается на предметное стекло и просматривается под микроскопом для оценки размера, формы, типа и зрелости клеток крови.

стволовые клетки крови

Незрелая кроветворная клетка, из которой происходят все другие типы клеток крови. Также называется гемопоэтической стволовой клеткой.

Костный мозг

Мягкая губчатая ткань внутри большинства костей, где образуются клетки крови.

аспирация костного мозга

забор небольшого количества жидкого костного мозга для диагностики заболевания.

биопсия костного мозга

забор небольшого количества твердой кости и костного мозга для диагностики заболевания.

химиотерапия

Лечение препаратами, убивающими аномальные клетки или препятствующими

образованию новых.

хромосомы

Длинные цепочки, содержащие связки закодированных инструкций в клетках для создания и управления клетками.

хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ)

Медленно растущий рак, который начинается в костном мозге и вызывает образование слишком большого количества белых кровяных телец, называемых гранулоцитами.

клиническое испытание

Исследование препарата или метода лечения, чтобы оценить их безопасность или эффективность.

общий анализ крови (ОАК)

Проверка количества клеток крови в образце.

кондиционирующая процедура

Лечение, которое используется для разрушения клеток костного мозга с целью подготовки (состояния) организма к трансплантации гемопоэтических клеток.

цитогенетическое тестирование

Тест, в котором используется микроскоп для изучения хромосом клетки - длинных цепочек закодированных инструкций в клетках для создания и управления клетками.

цитопения

Состояние, при котором наблюдают низкое количество клеток крови.

del (5q)

Аномальное изменение хромосомы, при котором часть «q» хромосомы 5 отсутствует (удалена).

дезоксирибонуклеиновая кислота (ДНК)

Цепочка химических веществ в клетках, содержащая закодированные инструкции по созданию клеток и управлению ими.

лейкоцитарная формула

Измерение различных типов лейкоцитов в образце крови.

донор

Человек, который передает свои органы, ткани или клетки другому человеку.

дисплазия

Клетки имеют ненормальный размер, форму или внешний вид при просмотре под микроскопом.

средство, стимулирующее эритропоэз (ЭСС)

Препарат, который заставляет (стимулирует) костный мозг производить больше эритроцитов.

эритропоэтин (ЭП)

Натуральное вещество в организме, которое стимулирует костный мозг производить больше красных кровяных телец.

усталость

Сильная усталость, несмотря на то, что вы высыпаетесь, что ограничивает способность функционировать.

проточной цитометрии

Тест, который исследует определенные вещества на поверхности клеток, чтобы определить тип присутствующих клеток.

флуоресцентная гибридизация in situ (FISH)

Лабораторный тест, в котором используются специальные красители для выявления аномальных изменений в генах и хромосомах клетки.

фолиевая кислота

Питательное вещество в организме, необходимое для выработки красных кровяных телец.

ген

Набор закодированных инструкций в клетках для создания и управления клетками.

генная мутация

Аномальное изменение закодированных инструкций в клетках для создания и управления клетками.

генетические тесты

Тесты закодированных инструкций в клетках, которые необходимы для создания и контроля клеток. Эти инструкции называются генами, и они сгруппированы в длинные нити, называемые хромосомами.

колониестимулирующий фактор гранулоцитов (G-CSF)

Вещество, которое помогает (стимулирует) костный мозг вырабатывать больше белых кровяных телец, называемых нейтрофилами. Он вырабатывается естественным путем в организме, но может быть изготовлен и в лаборатории.

трансплантат гемопоэтических клеток (НСТ)

Лечение, заменяющее поврежденные или больные клетки костного мозга - губчатую ткань в центре костей, где образуются клетки крови - здоровыми кроветворными клетками. Также называется трансплантацией стволовых клеток.

гемопоэтические стволовые клетки или гемопоэтические клетки

Незрелая кроветворная клетка, из которой сделаны все другие типы клеток крови. Также называется стволовыми клетками крови.

гемоглобин

Белок красных кровяных телец, переносящий кислород.

высокоинтенсивная химиотерапия

Лечение высокими дозами сильнодействующих противораковых препаратов, которые с большей вероятностью могут вызвать серьезные побочные эффекты.

высокоинтенсивное лечение

Лечение, которое с большей вероятностью вызовет тяжелые побочные эффекты и часто требует пребывания в больнице.

МДС высокого риска

МДС, который с большей вероятностью будет быстрее прогрессировать или быстро превратиться в острый миелоидный лейкоз (ОМЛ), если его не лечить.

гормон

Химическое вещество в организме, активирующее клетки или органы.

человеческий лейкоцитарный антиген (HLA)

Специальные белки на поверхности клеток, которые помогают организму отличать собственные клетки от чужеродных.

Тип человеческого лейкоцитарного антигена (HLA)

Уникальный набор белков на поверхности клеток, который помогает организму отличать свои собственные клетки от чужеродных.

типирование лейкоцитарного антигена человека (HLA)

Анализ крови, который определяет тип HLA человека - уникальный набор белков на поверхности клеток, которые помогают организму отличать собственные клетки от чужеродных.

гипоцеллюлярный костный мозг

Количество клеток в костном мозге ниже нормы.

иммунная реакция

Действие естественной защиты организма от инфекций и болезней в ответ на инородные вещества.

иммунная система

Естественная защита организма от инфекций и болезней.

иммуномодуляторы

Лекарства, которые изменяют (модифицируют) различные части иммунной системы.

иммуносупрессивная терапия (ИСТ)

Лечение препаратами, ослабляющими (подавляющими) иммунную систему организма.

иммунотерапия

Лечение препаратами, которые изменяют иммунную систему, чтобы помочь организму бороться с раком.

Международная прогностическая система оценки (IPSS)

Система, которую врачи используют для оценки степени тяжести МДС и классификации ее по группам в зависимости от вероятного исхода (прогноза).

железо

Минерал, который содержится в красных кровяных тельцах и необходим организму для производства новых красных кровяных телец.

железохелатная терапия

Лечение, которое используется для удаления излишка железа из организма.

химиотерапия низкой интенсивности

Лечение онкологическими препаратами, которые с меньшей вероятностью вызывают серьезные побочные эффекты.

малоинтенсивное лечение

Лечение, которое с меньшей вероятностью вызовет серьезные побочные эффекты и обычно не требует пребывания в больнице.

МДС с низким риском

МДС, который с большей вероятностью будет расти и медленно прогрессировать и может не вызывать многих или серьезных симптомов в течение длительного времени.

лимфоцит

Тип лейкоцитов, который помогает защитить организм от инфекций и болезней.

молекулярный тест

Тесты, которые ищут аномальные изменения в генах, которые, как известно, влияют на лечение рака или исходы.

моноцит

Тип лейкоцита.

мутация

Аномальное изменение.

миелопролиферативное новообразование (МПН)

Рак, при котором костный мозг производит слишком много красных кровяных телец, лейкоцитов или тромбоцитов.

нейтропения

Состояние, при котором количество лейкоцитов, называемых нейтрофилами, низкое.

нейтрофил

Тип лейкоцитов, которые помогают бороться с инфекциями и имеют мелкие частицы (гранулы).

тромбоцит

Тип кровяных клеток, которые помогают контролировать кровотечение.

переливание тромбоцитов

Медленная инъекция тромбоцитов - клеток крови, которые помогают контролировать кровотечение - в вену.

прогноз

Вероятное или ожидаемое течение, характер и исход болезни на основе тестов.

прогностический фактор

Что-то, что влияет и помогает предсказать вероятный характер и исход болезни.

прогностическая балльная система

Система, которую врачи используют для оценки степени тяжести МДС и классификации ее по группам в зависимости от вероятного исхода (прогноза).

повторяющаяся мутация гена

Мутации, которые происходят неоднократно, как правило, с некоторой частотой.

эритроцит

Тип клетки крови, которая переносит кислород от легких к остальному телу.

фактор роста красных кровяных телец

Вещество, вызывающее рост новых красных кровяных телец в костном мозге. Он вырабатывается организмом естественным путем, но его также можно приготовить в лаборатории для лечения.

переливание эритроцитов

Медленное введение эритроцитов в вену.

режим

План лечения с указанием дозы, графика и продолжительности лечения.

рецидив

Возврат или обострение рака после периода улучшения.

ретикулоцит

Более молодые (предшественники) клетки, которые становятся зрелыми эритроцитами.

Пересмотренная Международная прогностическая система оценки (IPSS-R)

Более новая система, которую врачи используют для оценки степени тяжести МДС и классификации его по группам в зависимости от вероятного исхода (прогноза).

кольцевидные сидеробласты

Молодые красные кровяные тельца, которые содержат слишком много железа и отображаются в виде круга (кольца) вокруг центра клеток.

группа риска

Классификация МДС на основе его тяжести и вероятности (риска) прогрессирования в ОМЛ (острый миелоидный лейкоз).

оценка риска

Рейтинг серьезности МДС, который описывает, насколько быстро или медленно он будет прогрессировать.

сывороточный ЭП

Количество естественного эритропоэтина - вещества, вырабатываемого в организме, которое вызывает рост красных кровяных телец, - которое содержится в крови.

побочный эффект

Нездоровое или неприятное физическое или эмоциональное состояние, вызванное лечением.

подтип

Меньшие группы, на которые подразделяется тип рака на основе определенных характеристик раковых клеток.

поддерживающая терапия

Лечение симптомов или состояний здоровья, вызванных раком или лечением рака.

тромбоцитопения

Состояние, при котором низкое количество тромбоцитов - клеток крови, которые помогают контролировать кровотечение.

переливание

Медленное введение цельной крови или ее компонентов в вену.

реакция на лечение

Результат или улучшение заболевания, вызванное лечением.

лейкоцит

Тип клеток крови, который помогает бороться с инфекциями в организме.

фактор роста лейкоцитов

Вещество, вызывающее рост новых лейкоцитов в костном мозге. Он вырабатывается организмом естественным путем, но его также можно приготовить в лаборатории для лечения.

Основанная на классификации ВОЗ прогностическая скоринговая система (WPSS)

Система, которую врачи используют для оценки степени тяжести МДС и классификации ее по группам в зависимости от вероятного исхода (прогноза).

Соавторы NCCN

Это руководство для пациентов основано на Рекомендациях NCCN по клинической практике в онкологии (NCCN Guidelines®) для миелодиспластических синдромов. Он был адаптирован, проанализирован и опубликован с помощью следующих пациентов:

Дороти А. Шид, MS D директор отдела информации для пациентов	информации для пациентов	Старший медицинский редактор	Медицинский писатель
Лаура Дж. Ханиш, PsyD Медицинский писатель / специалист по	Эрин Видич, Массачусетс Медицинский писатель	Таня Фишер, врач, MSLIS Медицинский писатель	Ким Уильямс Менеджер креативного агентства
	Рэйчел Кларк	Стефани Хелблинг, магистр здравоохранения, CHES®	Сьюзан Кидни Специалист по графическому дизайну

Рекомендации NCCN по миелодиспластическим синдромам, версия 2.2021, были разработаны следующими членами комиссии NCCN:

* Питер Л. Гринберг, доктор медицины / председатель Стэнфордский институт рака	Парк	в Университете Пенсильвании
Ричард М. Стоун, доктор медицины / заместитель председателя Дана-Фарбер / Центр рака Бригама и женщин	Дэвид Хед, доктор медицины Онкологический центр Вандербильта-Инграма	Кристин МакМахон, доктор медицины Онкологический центр Университета Колорадо
Ареф Аль-Кали, доктор медицины Онкологический центр Mayo Clinic	* Рут Хорсфолл, доктор философии, магистр наук Адвокат пациента	Азиз Нажа, MD Комплексный онкологический центр / Университетские больницы Онкологический центр Зайдмана и клиника Кливленда Онкологический институт Тауссига
Джон М. Беннетт, доктор медицины Консультант	Роберт А. Джонсон, доктор медицины Детская исследовательская больница Св. Джуда / Университет Теннесси Научный центр здоровья	Вишну В. Редди, Онкологический центр О'Нила при UAB
Эндрю М. Бруннер, онкологический центр Массачусетской больницы общего профиля	Марк Джакетт, доктор медицинских наук, Центр рака Карбоне Университета Висконсина	Дэвид Саллман, доктор медицины Онкологический центр Моффитта
Карлос М. Де Кастро, доктор медицины Институт рака герцога	Сиобан Кил, доктор медицины Онкологический исследовательский центр Фреда Хатчинсона / Альянс по лечению рака Сизтла	Гэри Шиллер, доктор медицины Комплексный онкологический центр UCLA Jonsson
Х. Иоахим Диг, доктор медицины Онкологический исследовательский центр Фреда Хатчинсона / Альянс по лечению рака Сизтла	Самер Халед, доктор медицины Национальный медицинский центр "City of Hope"	Пол Дж. Шами, доктор медицинских наук, Институт рака Хантсмана Университета Юты Элисон Р. Уокер, доктор медицины Комплексный онкологический центр Университета штата Огайо - Онкологическая больница Джеймса и Исследовательский институт Соловья
Эми Э. ДеЗерн, MD, MHS Комплексный онкологический центр Сидни Киммела при Университете Джонса Хопкинса	Вирджиния М. Клибек, доктор медицины Мемориальный онкологический центр им. Слоуна Кеттеринга	Питер Вестервельт, доктор медицинских наук, онкологический центр Siteman при Еврейской больнице Барнса и Медицинский факультет Вашингтонского университета
Шира Диннер, доктор медицины Комплексный онкологический центр Роберта Х. Лурье Северо-Западного университета	Цин Ли, доктор медицинских наук Онкологический центр Рогеля при Мичиганском университете	
Карин Генслер, доктор медицины UCSF Семейный комплексный онкологический центр Хелен Диллер	* Язан Маданат, доктор медицинских наук Юго-западный онкологический центр Симмонса	Персонал NCCN
Гильермо Гарсиа-Манеро, доктор медицины Техасский университет	Лори Дж. Манесс, доктор медицины Онкологический центр Фреда и Памелы Баффетт	Синди Хохстетлер, доктор философии Ученый-онколог / писатель-медик
Онкологический центр доктора медицины Андерсона	* Шеннон МакКарди, доктор медицины Онкологический центр Абрамсона	Дороти А. Шид, MS Директор отдела информации для пациентов
* Элизабет А. Гриффитс, доктор медицины Комплексный онкологический центр Розуэлл-		

* Обзорed this patient guide. For disclosures, visit [NCCN.org/about/disclosure.aspx](https://www.nccn.org/about/disclosure.aspx).

Онкологические центры NCCN

Онкологический центр Абрамсона в Университете Пенсильвании в Филадельфии, Пенсильвания 800.789.7366 • pennmedicine.org/cancer

Онкологический центр Фреда и Памелы Баффетт Омаха, Небраска 402.559.5600 • unmc.edu/cancercenter

Комплексный онкологический центр / Университетские больницы Онкологический центр Зайдмана и клиника Кливленда Онкологический институт Тауссига Кливленд, Огайо 800.641.2422 • Онкологический центр УН Seidman uhhospitals.org/services/cancer-services 866.223.8100 • Онкологический институт СС Тауссиг my.clevelandclinic.org/departments/cancer 216.844.8797 • Кейс ССС case.edu/cancer

Национальный медицинский центр "City of Hope" Лос-Анджелес, Калифорния 800.826.4673 • cityofhope.org

Дана-Фарбер / Бригам и женский онкологический центр Бостон, Массачусетс 617.732.5500 youhaveus.org

Онкологический центр больницы общего профиля Массачусетса 617.726.5130 massgeneral.org/cancer-center

Институт рака герцога Дарем, Северная Каролина 888.275.3853 • dukecancerinstitute.org

Онкологический центр Fox Chase Филадельфия, Пенсильвания 888.369.2427 • foxchase.org

Институт рака Хансмана при Университете штата Юта Солт-Лейк-Сити, штат Юта 800.824.2073 huntsmancancer.org

Онкологический исследовательский центр Фреда Хатчинсона / Альянс по лечению рака Сиэтла Сиэтл, Вашингтон 206.606.7222 • seattlecca.org 206.667.5000 • fredhutch.org
Комплексный онкологический центр

Сидни Киммела при Джоне Хопкинсе в Балтиморе, штат Мэриленд 410.955.8964 www.hopkinskimmeltcancercenter.org

Комплексный онкологический центр Роберта Х. Лурье Северо-Западного университета Чикаго, Иллинойс 866.587.4322 • Cance.northwestern.edu

Онкологический центр клиники Мэйо Феникс / Скоттсдейл, Аризона Джексонвилл, Флорида Рочестер, Миннесота 480.301.8000 • Аризона 904.953.0853 • Флорида 507.538.3270 • Миннесота mayoclinic.org/cancercenter

Мемориальный онкологический центр им. Слоуна Кеттеринга Нью-Йорк, Нью-Йорк 800.525.2225 • mskcc.org

Онкологический центр Моффитта Тампа, Флорида 888.663.3488 • moffitt.org

Комплексный онкологический центр Университета штата Огайо - Онкологическая больница Джеймса и Исследовательский институт Солова, Колумбус, Огайо 800.293.5066 • racc.osu.edu

Онкологический центр О'Нила при UAB Бирмингем, Алабама 800.822.0933 • uab.edu/onealcancercenter

Комплексный онкологический центр Розуэлл-Парк Буффало, Нью-Йорк 877.275.7724 • roswellpark.org

Онкологический центр Siteman в Еврейской больнице Барнса и Медицинский факультет Вашингтонского университета Сент-Луис, штат Миссури 800.600.3606 • siteman.wustl.edu

Детская исследовательская больница Св. Джуда, Университет Теннесси Центр медицинских наук Мемфис, Теннесси 866.278.5833 • stjude.org 901.448.5500 • uthsc.edu

Стэнфордский институт рака Стэнфорд, Калифорния

877.668.7535 • Cance.stanford.edu
Онкологический центр Калифорнийского университета в Сан-Диего Мур Ла-Хойя, Калифорния 858.822.6100 • racc.ucsd.edu

Комплексный онкологический центр UCLA Jonsson Лос-Анджелес, Калифорния 310.825.5268 • Cance.ucla.edu

UCSF Семейный комплексный онкологический центр Хелен Диллер Сан-Франциско, Калифорния 800.689.8273 • racc.ucsf.edu

Онкологический центр Университета Колорадо Аврора, Колорадо 720.848.0300 • coloradocancercenter.org

Онкологический центр Рогеля Мичиганского университета, Анн-Арбор, Мичиган 800.865.1125 • rogelcancercenter.org

Техасский университет Онкологический центр доктора медицины Андерсона Хьюстон, Техас 844.269.5922 • mdanderson.org

Онкологический центр Карбоне Университета Висконсина, Мэдисон, Висконсин 608.265.1700 • uwhealth.org/cancer

Юго-западный онкологический центр Симмонса, Даллас, Техас 214.648.3111 • utsouthwestern.edu/simmons

Онкологический центр Вандербильта-Инграма Нэшвилл, Теннесси 877.936.8422 • vicc.org

Йельский онкологический центр / онкологическая больница Смилу, Нью-Хейвен, Коннектикут 855.4.SMILOW • yalecancercenter.org

Указатель

- острый миелоидный лейкоз (ОМЛ) 10, 36, 45, 50**
- аллогенный трансплантат гемопоэтических клеток (алло-НСТ) 47, 50-51**
- анемия 8, 16-17, 28-29, 38-43**
- бласты 10, 43, 46, 48, 54-55**
- биопсия костного мозга 18, 67**
- трансплантация стволовых клеток крови 17**
- химиотерапия 23, 25, 28**
- клинические испытания 26**
- общий анализ крови (ОАК) 16, 67**
- del (5q) 11, 42**
- генетические тесты 19, 68**
- МДС высокого риска 49-52**
- человеческий лейкоцитарный антиген (HLA) типа 17, 25, 69**
- гипометилирующие препараты 23, 48, 51**
- индукция 51**
- МДС низкого риска 44-48**
- миелодиспластические синдромы (МДС) 6-12**
- молекулярное тестирование 20**
- мониторинг 27, 45**
- мутации 19-20, 56, 70**
- рецидив 50-51, 70**
- поддерживающая терапия 27-30**





РУКОВОДСТВО
NCCN
ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ®

Миелодиспластические синдромы

2021

Фонд NCCN благодарит следующих корпоративных спонсоров за помощь в предоставлении доступа к этим Руководствам NCCN для пациентов: Bristol Myers Squibb и Taiho Oncology, Inc.

NCCN независимо адаптирует, обновляет и размещает Руководства NCCN для пациентов. Наши корпоративные спонсоры не участвуют в разработке Руководства NCCN для пациентов и не несут ответственности за содержание и содержащиеся в нем рекомендации.

В поддержку рекомендаций NCCN для пациентов

DONATE NOW

Посетите [NCCNFoundation.org/Donate](https://www.nccnfoundations.org/Donate)



National Comprehensive
Cancer Network®

3025 Chemical Road, Suite 100
Плимут Митинг, PA 19462
215.690.0300

[NCCN.org/patients](https://www.nccn.org/patients) – Для пациентов | [NCCN.org](https://www.nccn.org) – Для врачей