

Пожалуйста, пройдите
онлайн-опрос по адресу
[NCCN.org/patients/survey](https://www.nccn.org/patients/survey)



NCCN
GUIDELINES
FOR PATIENTS®

2021

Миелодиспластические синдромы

Издано при поддержке:



Доступно онлайн на странице [NCCN.org/patients](https://www.nccn.org/patients)



**В море
информации
о раке легко
потеряться**



**Пусть
руководства
NCCN для
пациентов[®]
будут вашим
путеводителем**

- ✓ Пошаговые описания возможностей лечения, которые способны привести к наилучшим результатам
- ✓ Основаны на лечебных руководствах, которые используются врачами по всему миру
- ✓ Помогут вам обсуждать ваше лечение с врачами



Руководства для пациентов NCCN Guidelines for Patients® издаются Национальной всеобщей онкологической сетью (National Comprehensive Cancer Network®, NCCN®)



NCCN

- ✓ Объединение ведущих онкологических центров США для лечения и ухода за пациентами, исследований и просвещения

Онкологические центры, входящие в NCCN:
NCCN.org/cancercenters



NCCN Clinical Practice ГКлинические рекомендации NCCN для врачей (NCCN Guidelines®)

- ✓ Разрабатываются врачами из онкологических центров, входящих в NCCN, на основе новейших исследований и многолетнего опыта
- ✓ Для медиков любых стран, специализирующихся в области онкологии
- ✓ Экспертные рекомендации по скринингу, диагностике и лечению онкологических заболеваний

Бесплатно доступны онлайн на
NCCN.org/guidelines



Руководства NCCN для пациентов

- ✓ Излагают информацию из клинических рекомендаций NCCN Guidelines в легкодоступной форме
- ✓ Предназначены для онкобольных пациентов и тех, кто их поддерживает
- ✓ Разъясняют, какие варианты лечения могут привести к оптимальным результатам

Бесплатно доступны онлайн на
NCCN.org/patientguidelines



При финансовой поддержке NCCN Foundation®

Это руководство NCCN для пациентов основано на клинических рекомендациях NCCN (NCCN Guidelines®) по миелодиспластическим синдромам (версия 2.2021, 24 декабря 2020).

© 2021 National Comprehensive Cancer Network, Inc. Все права защищены. Запрещается в любой форме и в любых целях воспроизводить руководства NCCN для пациентов (NCCN Guidelines for Patients®) и содержащиеся в них иллюстрации без письменного разрешения NCCN. Никому, в том числе врачам и пациентам, не разрешается использовать это руководство NCCN в каких-либо коммерческих целях, и никто не имеет права заявлять, представлять или давать основания полагать, что измененная любым образом версия этого руководства берет свое начало от официального издания руководства NCCN для пациентов, составлена на его основе, связана с ним или проистекает из него. Работа над руководствами NCCN не прекращается, и их содержание обновляется по мере появления

новых значимых данных. NCCN не дает никаких гарантий относительно содержания, использования или применения этого руководства и не несет никакой ответственности за последствия любых способов его применения или использования. NCCN.org/patients.

National Comprehensive Cancer Network (NCCN) / NCCN Foundation
3025 Chemical Road, Suite 100
Plymouth Meeting, PA 19462
215.690.0300

Издано при поддержке

Международного фонда содействия больным апластической анемией и МДС (Aplastic Anemia and MDS International Foundation AAMDS)

Эта организация поддерживает информирование пациентов и врачей о заболеваниях, связанных с костномозговой недостаточностью, таких как апластическая анемия, МДС и ПНГ, а также родственных заболеваниях, таких как ОМЛ. Фонд приветствует публикацию данного подробного справочника для пациентов и их семей. aamds.org

Программа Be The Match®

Центр пациентской поддержки программы *Be The Match*® обеспечивает индивидуальную конфиденциальную помощь, консультации и доступ к образовательным ресурсам. Мы всегда готовы помочь, если вам нужно узнать что-то о вариантах лечения, задать вопросы, выяснить возможности грантовой поддержки или просто побеседовать. Все наши программы и ресурсы бесплатны. Вы можете позвонить по телефону 1-888-999-6743 или написать на: patientinfo@nmdp.org. bethematch.org/one-on-one

Информационной сети по вопросам трансплантации клеток крови и костного мозга (Blood & Marrow Transplant Information Network, BMT InfoNet)

BMT InfoNet предоставляет информацию и поддержку пациентам, которые проходят через процедуру трансплантации костного мозга, стволовых клеток или пуповинной крови. Наша задача — обеспечивать пациентов и их близких надежной информацией и поддержкой во всех ситуациях, возникающих до, во время и после трансплантации, чтобы они могли играть активную роль при выборе лечения. Мы доступны онлайн на bmtinfonet.org; также можно связаться с нами по электронной почте help@bmtinfonet.org и по телефону 847-433-3313. bmtinfonet.org

Национальной ассоциации трансплантации костного мозга (National Bone Marrow Transplant Link, nbmtLINK)

Важная задача Национальной ассоциации трансплантации костного мозга — информировать людей по поводу онкологических диагнозов и процесса трансплантации. Это важно для психосоциальной поддержки пациентов, которые получают трансплантацию костного мозга/стволовых клеток, а также для тех, кто осуществляет уход за ними. Информация и ресурсы доступны на nbmtlink.org; можно также бесплатно позвонить по телефону 800-LINK-BMT или написать на info@nbmtlink.org. Ассоциация поддерживает издание ресурсов, подобных руководствам *NCCN* для пациентов.

Общества поддержки больных лейкозами и лимфомами (The Leukemia & Lymphoma Society, LLS)

Работа LLS направлена на улучшение результатов лечения пациентов со злокачественными заболеваниями крови и на помощь их семьям. Эти цели достигаются благодаря исследованиям, просвещению, поддержке и защите интересов. LLS приветствует публикацию этого подробного руководства для пациентов. lls.org/informationpecialists

Сделать пожертвование или получить дополнительную информацию можно по ссылке NCCNFoundation.org/donate Можно также написать на PatientGuidelines@nccn.org.



Оглавление

- 6 Основные сведения о МДС
- 13 Исследования при диагностике МДС
- 22 Лечение МДС
- 33 Прогноз при МДС
- 38 Анемия
- 44 МДС низкого риска
- 49 МДС высокого риска
- 53 МДС/МПН: «перекрывающиеся» синдромы
- 58 Принятие решений по поводу лечения
- 67 Словарь терминов
- 72 Эксперты NCCN
- 73 Онкологические центры NCCN
- 74 Указатель

1

Основные сведения о МДС

-
- 7 Кровь

 - 8 Миелодиспластические синдромы

 - 8 Симптомы МДС

 - 10 Классификация МДС

 - 12 Краткое содержание раздела



Миелодиспластические синдромы (МДС) – группа редких заболеваний костного мозга. При МДС костный мозг не может вырабатывать достаточные количества здоровых клеток крови. МДС — одно из злокачественных заболеваний кроветворной системы. Здесь мы описываем, как МДС возникает у взрослых. Это описание поможет вам планировать лечение.

Кровь

Кровь состоит из плазмы (водянистой жидкости) и плавающих в ней клеток. Плазма — жидкая часть крови, состоящая в основном из воды. Она также содержит белки, гормоны, витамины и минеральные вещества. Кровь транспортирует кислород и питательные вещества к тканям тела и уносит от них отходы обмена веществ.

Клетки крови

Есть три типа клеток крови:

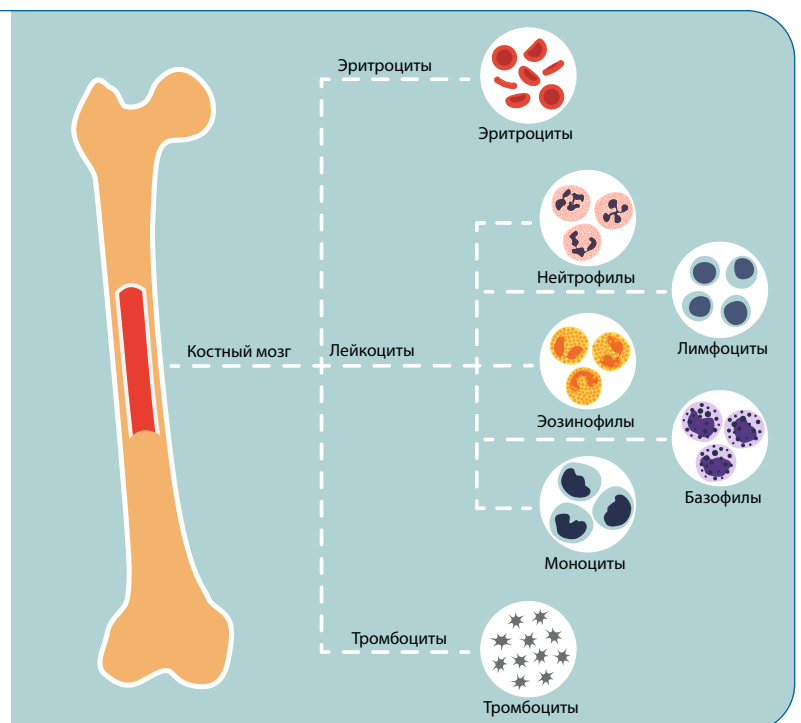
- эритроциты (красные клетки крови);
- лейкоциты (белые клетки крови);
- тромбоциты (кровяные пластинки).

Клетки крови выполняют важные функции. Эритроциты переносят кислород к разным частям тела. Лейкоциты борются с инфекциями. Тромбоциты помогают контролировать кровотечения. Нормальные стволовые клетки растут и делятся, образуя новые эритроциты, лейкоциты и тромбоциты.

У клеток крови ограниченный срок жизни. Нормальные эритроциты живут около 3 месяцев, большинство лейкоцитов — от 8 до 14 дней, тромбоциты — около недели (7 дней). По истечении этого срока клетки умирают, а на смену им приходят новые. Так что клетки крови в организме постоянно обновляются.

Образование клеток крови

Костный мозг содержит стволовые клетки. Кроветворные стволовые клетки — это незрелые клетки, из развиваются эритроциты, лейкоциты или тромбоциты.



Миелодиспластические синдромы

Миелодиспластические синдромы (МДС) — группа редких заболеваний костного мозга. При МДС костный мозг вырабатывает недостаточное количество здоровых клеток крови. Костный мозг — это губчатое вещество, находящееся внутри костей и содержащее «родительские» клетки — так называемые стволовые клетки. Они могут быстро делиться и копировать себя, образуя новые клетки.

При МДС некоторые стволовые клетки аномальны. Из них не могут развиваться нормальные клетки крови. Вместо этого аномальные незрелые клетки вытесняют нормальные клетки из костного мозга.

У аномальных клеток есть несколько отличий от нормальных клеток крови:

- У них необычный размер, или форма, или внешний вид. Это называется дисплазией.
- Они не развиваются в нормальные здоровые клетки крови и не выходят из костного мозга в кровь так, как положено.
- У этих клеток может быть укороченный срок жизни, и они погибают либо в костном мозге, либо вскоре после выхода в кровоток.

Все это мешает костному мозгу вырабатывать нормальные клетки крови, нужные для организма. В свою очередь, аномальные клетки могут накапливаться и заполнять костный мозг. В результате в организме становится недостаточно эритроцитов, лейкоцитов или тромбоцитов.

Ситуация может ухудшаться с течением времени. В некоторых случаях у пациентов с МДС возникает быстро развивающееся злокачественное заболевание — острый миелоидный лейкоз (ОМЛ). Это происходит, когда аномальных клеток становится все больше и они заполняют костный мозг. Примерно у каждого третьего пациента с МДС — при наличии других факторов риска — развивается ОМЛ.

Подробнее об ОМЛ можно узнать из брошюры NCCN для пациентов «Острый миелоидный лейкоз» на сайте [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines).

Симптомы МДС



При МДС снижается количество клеток крови одного или нескольких видов. Это называется цитопенией. Часто МДС развивается медленно, и ранних симптомов болезни может и не быть. Конкретные симптомы зависят от того, формирование каких именно клеток нарушено.

Анемия

При анемии снижено число здоровых эритроцитов — клеток, которые переносят кислород по организму. Часто именно анемия становится первым явным проявлением МДС. Сначала симптомы малозаметны или вовсе отсутствуют. Однако новые симптомы могут возникать по мере снижения числа эритроцитов и усугубления анемии.

Возможные признаки снижения числа эритроцитов:

- ощущение сонливости или усталости;
- потеря аппетита;

- бледность кожи;
- боль в груди;
- одышка;
- нерегулярное или учащенное сердцебиение;
- холодные кисти рук и ступни.

Лейкопения

Лейкопенией называют состояние, при котором снижено число лейкоцитов. Это означает, что в крови становится меньше клеток, которые борются с инфекциями (белых клеток крови).

При пониженном числе лейкоцитов возможны следующие проявления:

- повышенная температура;
- воспаление в ротовой полости и вокруг рта;
- частые или упорные инфекции.

Нейтропения

Нейтропения — разновидность лейкопении. Речь идет о снижении числа нейтрофилов — самого многочисленного типа лейкоцитов. Как уже говорилось, снижение числа лейкоцитов может привести к частым или тяжелым инфекциям.

При нейтропении могут наблюдаться:

- частые эпизоды повышения температуры или инфекций;
- инфекции мочевого пузыря, вызывающие болезненное или учащенное мочеиспускание;
- инфекции легких, при которых наблюдаются кашель и затрудненное дыхание;
- язвы во рту;
- инфекции придаточных пазух носа;
- кожные инфекции.

Тромбоцитопения

Тромбоцитопения означает сниженное число здоровых тромбоцитов. Тромбоциты нужны для остановки кровотечений (путем образования кровяных сгустков) и заживления ран. Тромбоцитопения может быть как слабо выраженной, так и тяжелой. В редких случаях уровень тромбоцитов становится настолько низким, что возникают внутренние кровотечения. Если у пациента идет кровь и ее не удается остановить, требуется срочная медицинская помощь.

При низком числе тромбоцитов возможны:

- беспричинное появление синяков или кровотечений;
- носовые кровотечения;
- кровоточивость десен, особенно после чистки зубов;
- мелкие, плоские красные точки под кожей (петехии);
- слишком обильные менструации (у женщин).

Классификация МДС

Среди МДС выделяют различные группы в зависимости от характеристик клеток костного мозга и крови. Эти группы называют подтипами. Всемирная организация здравоохранения классифицирует МДС на основе того, как клетки костного мозга выглядят под микроскопом. Учитываются следующие параметры:

- сколько эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов в костном мозге имеет аномальный вид при микроскопическом исследовании (это называется дисплазией);
- число скольких типов клеток в крови снижено (это называется цитопенией);
- у скольких эритроцитов есть кольцевидные отложения железа вокруг центра (такие клетки называют сидеробластами);
- сколько очень ранних (незрелых) форм клеток крови присутствует в костном мозге или крови;
- есть ли в клетках костного мозга определенные хромосомные изменения.

На основании этих факторов в классификации ВОЗ выделяют 6 основных подтипов МДС. Они описаны ниже.

МДС с однолинейной дисплазией

При МДС с однолинейной дисплазией (МДС-ОД) снижено число клеток крови одного или, возможно, двух типов, но содержание остальных клеток крови в норме.

МДС с кольцевыми сидеробластами

МДС с кольцевыми сидеробластами (МДС-КС) — заболевание, при котором многие эритроциты содержат кольцевидные отложения железа (такие клетки называют кольцевыми сидеробластами).

Этот подтип МДС чаще встречается у немолодых или совсем пожилых пациентов.

При нем повышен риск развития лейкоза.

Далее, выделяют два варианта МДС-КС в зависимости от того, сколько типов клеток в костном мозге демонстрируют признаки дисплазии (МДС-КС-ОД или МДС-КС-МД). Под дисплазией понимают аномальный вид клеток какой-либо ткани или органа.

МДС с мультилинейной дисплазией

При МДС с мультилинейной дисплазией (МДС-МД) в крови снижено содержание как минимум одного типа клеток (цитопения), а также наблюдаются диспластические изменения в двух или более линиях миелоидного кроветворения (эритроидной, гранулоцитарной, мегакариоцитарной). В процесс всегда вовлечены кровь и костный мозг. По меньшей мере два типа клеток крови характеризуются сниженным содержанием в крови и аномальным видом под микроскопом (дисплазией). К этому подтипу МДС относится детский МДС — встречающийся, впрочем, очень редко.

МДС с избытком бластов

При МДС с избытком бластов (незрелых клеток крови) число бластов в костном мозге выше нормы, а также снижено число клеток крови хотя бы одного типа. В костном мозге может как обнаруживаться, так и отсутствовать выраженная дисплазия.

Этот подтип МДС разделяют на два в зависимости от количества избыточных бластов (МДС-ИБ-1 и МДС-ИБ-2). К нему относится примерно четверть всех случаев МДС. Это один из тех подтипов, при которых наиболее вероятно развитие острого миелоидного лейкоза (ОМЛ), причем для МДС-ИБ-2 этот риск выше, чем для МДС-ИБ-1.

МДС, неклассифицируемый

Редкий подтип МДС, который встречается, как правило, у женщин старшего возраста. Он диагностируется, если результаты исследований костного мозга и крови не соответствуют никакому другому подтипу МДС. При неклассифицируемом МДС наблюдается сниженное число лейкоцитов, эритроцитов или тромбоцитов.

МДС с изолированной del(5q)

При МДС с изолированной del(5q) в клетках костного мозга наблюдается одна хромосомная аномалия. Она обозначается как del(5q), что означает отсутствие (делецию) части хромосомы 5. Иногда может присутствовать одна дополнительная аномальная хромосома. Бласти составляют менее 5 процентов клеток костного мозга. Этот подтип МДС чаще всего встречается у женщин среднего или пожилого возраста.

Более подробная информация о подтипах МДС приведена в [справочной таблице 1](#).

Справочная таблица 1 Классификации МДС

МДС	<ul style="list-style-type: none"> • МДС с однолинейной дисплазией (МДС-ОД) • МДС с кольцевыми сидеробластами (МДС-КС) • МДС с мультилинейной дисплазией (МДС-МД) • МДС с избытком бластов-1 (МДС-ИБ-1) • МДС с избытком бластов-2 (МДС-ИБ-2) • МДС, неклассифицируемый (МДС-Н) • МДС с изолированной del(5q) • Рефрактерная цитопения детского возраста (новая категория ВОЗ)
МДС/МПЗ («перекрывающиеся» синдромы)	<ul style="list-style-type: none"> • Хронический миеломоноцитарный лейкоз (ХММЛ)-0 • ХММЛ-1 • ХММЛ-2 • Атипичный хронический миелоидный лейкоз (аХМЛ), BCR-ABL-негативный • Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз (ЮММЛ) • МДС/МПН, неклассифицируемый («перекрывающиеся» синдромы) • МДС/МПН с кольцевыми сидеробластами и тромбоцитозом (МДС/МПН-КС-Т)
Острый миелоидный лейкоз (ОМЛ)	<ul style="list-style-type: none"> • См. Руководство NCCN для пациентов: Острый миелоидный лейкоз
Отрицательные результаты исследований на МДС/ОМЛ	<ul style="list-style-type: none"> • Соматическая мутация • Клональная аномалия кариотипа • Костномозговая дисплазия • Цитопения

Краткое содержание раздела

- Клетки крови образуются в костном мозге. Это мягкая ткань, находящаяся внутри костей.
- Кроветворные стволовые клетки — те клетки, из которых образуются все прочие типы клеток крови.
- МДС — группа злокачественных заболеваний, затрагивающих клетки костного мозга и крови.
- При МДС костный мозг вырабатывает аномальные клетки крови и не способен производить достаточное количество здоровых, зрелых клеток крови.
- В зависимости от характеристик клеток костного мозга и крови выделяют несколько групп МДС. Эти группы называются подтипами.

2

Исследования при диагностике МДС

- 14 **Общемецинские исследования**
- 16 **Анализы крови**
- 18 **Исследования костного мозга**
- 19 **Генетические исследования**
- 21 **Краткое содержание раздела**



Для диагностики и лечения миелодиспластических синдромов (МДС) требуются исследования. В этом разделе описаны необходимые и возможные дополнительные исследования.

Общемедицинские исследования

Сбор анамнеза

Под анамнезом понимают описание всех проблем со здоровьем, которые у вас были в течение жизни, и всех видов полученного лечения. Будьте готовы перечислить все свои заболевания и травмы, а также указать, когда именно они случились. Принесите с собой список всех принимаемых лекарств (включая безрецептурные), трав и пищевых добавок. Анамнез поможет врачу определить, какой вариант лечения будет оптимальным для вас.

Семейный анамнез

Некоторые злокачественные и другие заболевания могут повторяться в одной и той же семье. Врач расспросит вас о том, чем болели ваши кровные родственники. Эта информация называется семейным анамнезом. Возможно, перед визитом к врачу вам стоит расспросить членов вашей семьи о том, чем они болели (это могут быть сердечно-сосудистые заболевания, опухоли, диабет) и в каком возрасте им был установлен диагноз.

Информация о переливаниях крови

Принесите с собой данные о переливаниях крови, которые вы получали в прошлом. Это поможет врачу разработать план лечения.

Принесите с собой список всех препаратов, витаминов, безрецептурных лекарств, трав и пищевых добавок, которые вы принимаете.

Физикальное обследование

При физикальном обследовании врач осматривает пациента, чтобы выявить признаки заболевания.

Например, врач может:

- измерить вам температуру тела, артериальное давление, пульс и частоту дыхания;
- взвесить вас;
- выслушать сердце и легкие;
- осмотреть глаза, уши, нос и горло;
- пропальпировать разные участки тела, чтобы выяснить, имеют ли внутренние органы нормальные размеры, являются ли они твердыми или мягкими на ощупь, нет ли болезненности при прикосновении. Сообщайте врачу о любых болезненных ощущениях.

Список необходимых и возможных исследований приведен в [справочной таблице 2](#).

Справочная таблица 2

Исследования при диагностике МДС

Необходимо	Сбор анамнеза и физикальное обследование
	Анализы крови <ul style="list-style-type: none"> • Общеклинический анализ крови (ОАК), тромбоциты, лейкоцитарная формула, уровень ретикулоцитов • Мазок периферической крови • Сывороточный эритропоэтин (до переливания эритроцитов) • Фолаты в эритроцитах, сывороточный витамин В12 • Сывороточный ферритин, железо, общая железосвязывающая способность (ОЖСС) • Тиреотропный гормон (ТТГ) • Лактатдегидрогеназа (ЛДГ)
	Сбор информации о пересеченных переливаниях крови
	Аспирационная биопсия костного мозга с окрашиванием на железо, трепанобиопсия, стандартное цитогенетическое исследование (кариотипирование)
Дополнительно (может потребоваться)	Исследование образца костного мозга на признаки фиброза
	Генетические анализы на соматические (приобретенные) мутации
	Молекулярные и генетические исследования на наследственную предрасположенность к онкогематологическим заболеваниям
	Анализ на ВИЧ
	Анализ на дефицит меди
Исследования, требующиеся, чтобы отличить заболевание от врожденной сидеробластной анемии (ВСА)	

Анализы крови

Анализы крови позволяют выявить признаки заболевания и показывают, насколько хорошо функционируют внутренние органы. Для проведения этих анализов нужен образец крови, который берут через иглу, введенную в вену. Затем этот образец направляют в лабораторию. В лаборатории гематопатолог изучит его под микроскопом и проведет другие исследования.

Общеклинический анализ крови

В ходе общеклинического анализа крови (ОАК) в образце крови измеряются количества эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов. Эритроциты переносят кислород по организму, лейкоциты борются с инфекциями, тромбоциты контролируют кровотечения. ОАК помогает выявить многие заболевания, в том числе анемию, инфекции и лейкозы.

Лейкоцитарная формула

Существует пять типов лейкоцитов: нейтрофилы, лимфоциты, моноциты, эозинофилы и базофилы. Лейкоцитарная формула отражает распределение клеток по этим типам. Также проверяется правильность соотношений между числами разных лейкоцитов. Возможно, на основании этих результатов врач сможет выявить причину отклонения уровня лейкоцитов от нормы.

Уровень ретикулоцитов

Этот анализ показывает число ретикулоцитов в крови. Ретикулоциты — это незрелые эритроциты. Их уровень показывает, способен ли костный мозг производить эритроциты в ответ на развитие анемии. Также этот анализ способен помочь врачу выяснить причину анемии.

При анемии в крови слишком мало здоровых эритроцитов. В ответ на развитие анемии костный мозг в норме начинает производить больше ретикулоцитов. Если же ретикулоцитов мало, это признак того, что усиленная выработка эритроцитов в костном мозге не происходит.

Мазок крови

При исследовании мазка капля крови наносится на стекло так, чтобы ее можно было рассмотреть под микроскопом. Гематопатолог оценит размеры клеток, их форму, типы и степень зрелости. Этот анализ также используется для подсчета разных клеток крови и помогает выявить клетки аномальной формы или размера (дисплазию).

Анализ мазка крови может использоваться и для выявления бластных клеток в крови. Хотя обычно они обнаруживаются в костном мозге, в некоторых случаях МДС бласты выявляются и в кровотоке.

Сывороточный эритропоэтин

Эритропоэтин (ЭПО) помогает стимулировать усиленную выработку эритроцитов в костном мозге. Организм синтезирует ЭПО, когда обнаруживается низкое содержание кислорода в эритроцитах. Измеряя уровень ЭПО в крови, врач может получить информацию о причинах анемии. Как правило, у пациентов с МДС уровень ЭПО выше нормы.

Железо, ферритин, фолиевая кислота и витамин В12

Эритроциты играют важную роль в переносе кислорода от легких к другим частям тела. В образовании эритроцитов участвуют, в числе прочих, следующие четыре вещества: железо, фолиевая кислота, ферритин и витамин В12.

Железо — одно из минеральных веществ в клетках человека. Этот элемент жизненно важен, так как он необходим для синтеза гемоглобина — белка эритроцитов, который переносит кислород. Ферритин — железосодержащий белок крови. Анализ на ферритин позволяет врачу понять, сколько железа содержится в организме. Если уровень ферритина в крови ниже нормы, речь идет о дефиците железа, который может привести к анемии. Если же содержание ферритина выше нормы, это может означать, что в организме слишком большие запасы железа.

Фолиевая кислота и витамин В12 относятся к питательным веществам, необходимым для образования эритроцитов. Недостаток любого из этих веществ может вызвать анемию.

Оценка функции щитовидной железы

Гормоны, которые вырабатываются щитовидной железой, контролируют интенсивность расходования энергии в организме. Врач направит вас на исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ). Высокий уровень ТТГ крови — признак того, что щитовидная железа вырабатывает недостаточное количество гормонов. А это тоже может привести к анемии.

Уровень меди

Медь — элемент, который участвует во многих физиологических процессах. При снижении содержания меди в организме число эритроцитов и лейкоцитов может стать ниже нормы. Размер, форма и общий вид клеток крови также могут быть аномальными. Анализ на медь не является стандартным при диагностике МДС, но в некоторых случаях его проводят для исключения других причин аномалий во внешних характеристиках или содержании клеток крови.

Анализ на ВИЧ

Вирус иммунодефицита человека (ВИЧ) может вызвать снижение показателей крови, а также аномалии в размере, форме или внешнем виде клеток крови. В некоторых случаях, чтобы исключить роль ВИЧ в появлении этих признаков, проводятся соответствующие анализы.

HLA-типирование

Человеческие лейкоцитарные антигены (*human leukocyte antigens, HLA*) — белки, находящиеся на поверхности большинства клеток тела. Они играют важную роль в иммунном ответе организма. Набор HLA уникален для каждого человека. Фактически они играют роль клеточных маркеров, распознавание которых позволяет организму отличать собственные клетки от чужих. Иными словами, все клетки вашего организма имеют один и тот же набор HLA, который называют HLA-типом или тканевым типом.

HLA-типирование — анализ, в ходе которого определяется HLA-тип конкретного человека. Этот анализ необходим перед трансплантацией донорских стволовых клеток. Белки на ваших клетках сравнивают с белками на лейкоцитах потенциального донора, чтобы понять, сколько из них совпадает. Это нужно, чтобы найти наиболее подходящего донора. Для успешной трансплантации нужно, чтобы совпадало не менее 5 из 10 белков; в противном случае произойдет отторжение донорских клеток или же донорские клетки будут атаковать ваш организм. Прежде всего анализ проведут вам и вашим кровным родственникам.

Проточная цитометрия

Чтобы провести исследование методом проточной цитометрии, к клеткам добавляют светочувствительный краситель. Поток клеток с присоединенным к ним красителем проходит через световой луч в специальном аппарате. Этот аппарат подсчитывает число клеток, определяет их форму и размер, а также позволяет идентифицировать белки на поверхностях тысяч клеток. В некоторых случаях МДС этот анализ может использоваться для идентификации конкретных типов клеток, присутствующих в образце.

Исследования костного мозга

Чтобы диагностировать и классифицировать конкретный подтип МДС, нужны исследования костного мозга. Их могут проводить неоднократно, чтобы выяснить, отвечает ли МДС на лечение и не происходит ли его трансформация в острый миелоидный лейкоз (ОМЛ).

Есть два метода взятия костного мозга на анализ, и часто они используются параллельно:

- аспирационная биопсия костного мозга;
- трепанобиопсия костного мозга.

Обычно образцы костного мозга берутся из задней части тазовой кости. Спросите врача, какое исследование вам собираются провести, откуда будут брать костный мозг и получите ли вы какое-либо лекарство, помогающее расслабиться во время процедуры.

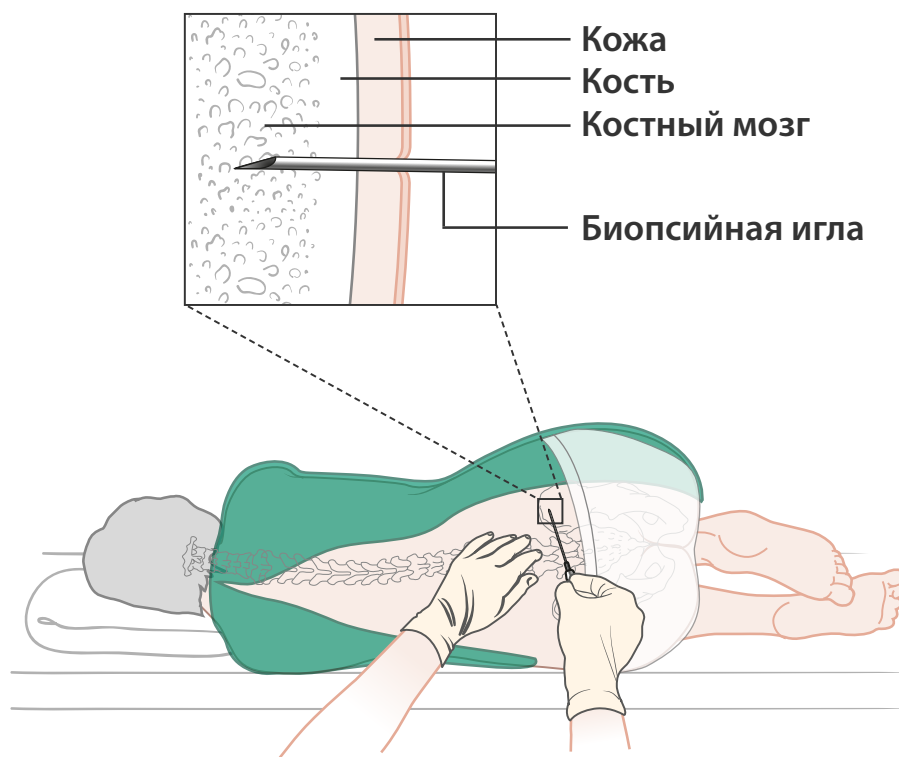
Аспирационная биопсия и трепанобиопсия

Костный мозг похож на губку, пропитанную жидкостью. При аспирационной биопсии забирается немного жидкости из губки, а при трепанобиопсии — кусочек самой губки. В ходе аспирационной биопсии кожа и затем кость прокалываются полой иглой, после чего в шприц закачивается жидкая часть костного мозга. При трепанобиопсии с помощью иглы забирается столбик ткани. Затем образцы направляются в лабораторию на анализ. Несколько дней вы, возможно, будете ощущать боль в тазовой кости, а на коже может появиться кровоподтек.

Bone marrow biopsy

Samples of bone and marrow are removed in a biopsy.

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

При подозрении на МДС вам могут провести анализы на синдромы предрасположенности. Под синдромами предрасположенности подразумевают мутации в клетках, которые повышают риск других злокачественных заболеваний. Для этих анализов используют образцы, полученные при аспирационной биопсии или трепанобиопсии костного мозга.

Наши клетки содержат молекулы дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК). Эти молекулы компактно упакованы в специальные структуры, которые называются хромосомами. Именно хромосомы хранят в себе большую часть генетической информации в клетках. В норме человеческие клетки содержат по 23 пары хромосом, то есть всего 46 хромосом. На каждой хромосоме располагаются тысячи генов — инструкций, которые указывают клетке, что она должна делать и во что превращаться.

Ниже перечислены возможные виды анализов.

Цитогенетические исследования

С При цитогенетических исследованиях изучаются хромосомы. Хромосомы представляют собой длинные цепочки дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК) в комплексе с белками. Они содержат большую часть генетической информации в клетках. В образцах тканей, крови или костного мозга производится поиск хромосомных изменений: это могут быть «поломки», перестройки, отсутствующие или лишние хромосомы. Цитогенетические исследования могут использоваться при диагностике заболеваний или иных состояний, планировании лечения или оценке его эффективности.

Известно много видов хромосомных дефектов. Например, может быть «утеряна» часть хромосомы или даже целая хромосома. Или может обнаруживаться лишняя копия какой-то из хромосом. Для описания различных хромосомных изменений используют специальные символы и сокращения. Так, утеря хромосомы или ее части обозначается знаком «минус» (–) или словом “del” (делеция). Лишняя копия хромосомы обозначается знаком (+).

Приведем несколько примеров, характерных для МДС:

- del(5q) или 5q- означает, что отсутствует часть “q” (длинное плечо) хромосомы 5;
- -7 или del(7) означает, что отсутствует одна из копий хромосомы 7;
- +7 означает присутствие лишней копии хромосомы 7.

Примерно у половины больных МДС обнаруживаются хромосомные аномалии. Чаще всего они касаются хромосом 5, 7, 8 и 20. Выявляя тип и число хромосомных изменений, врачи оценивают вероятный исход (прогноз) МДС. Эта информация также помогает выработать стратегию лечения.

FISH

Флуоресцентная гибридизация *in situ* (*fluorescence in situ hybridization, FISH*) — один из анализов, направленных на изучение генетического материала в клетках. Исследование FISH может проводиться на клетках крови или костного мозга. Этот анализ позволяет выявить специфические генные или хромосомные изменения, которые часто встречаются у пациентов с МДС.

Кариотипирование (стандартное цитогенетическое исследование)

Кариотипирование — генетический анализ, позволяющий получить картину хромосомного набора пациента. При этом выявляются аномалии числа и структуры хромосом.

Молекулярно-генетические исследования

Молекулярные исследования позволяют выявлять сравнительно небольшие изменения в генах. Этот анализ чувствительнее, чем стандартное цитогенетическое исследование или *FISH*.

Молекулярно-генетический анализ может проводиться с использованием образца крови или костного мозга, взятого у пациента.

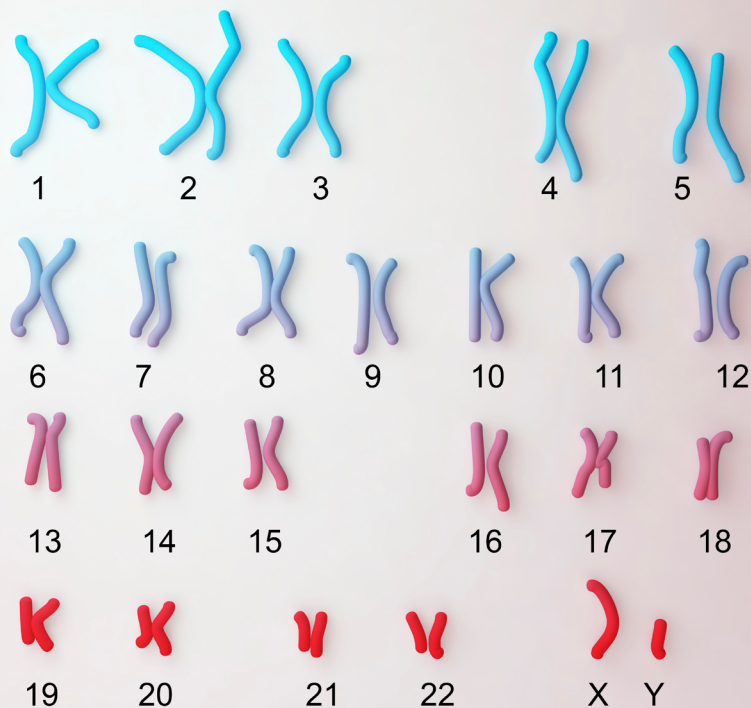
Молекулярные исследования применяют для поиска мутаций (изменений) в генах.

Повторяющиеся генные мутации

При МДС у разных людей неоднократно обнаруживались определенные генные мутации — их известно более 50. Такие мутации называются повторяющимися. Для идентификации «ошибок» в генах может использоваться секвенирование, то есть определение последовательности ДНК. Врачи используют этот анализ, чтобы выяснить, какие повторяющиеся мутации присутствуют в клетках конкретного больного МДС. Некоторые мутации связаны с более (или же менее) благоприятным прогнозом или помогают предсказать возможный ответ на то или иное лечение. Таким образом, анализ на эти часто встречающиеся мутации способен помочь врачам в планировании лечения.

Кариограмма
(графическое изображение кариотипа)

При кариотипировании определяют размер, форму и число хромосом.



Краткое содержание раздела

- Для выявления признаков злокачественного заболевания проводят сбор анамнеза, физикальное обследование и анализы крови.
- Различные анализы крови позволяют понять, насколько глубок дефицит клеток крови и каковы его возможные причины.
- При трепанобиопсии берется фрагмент кости и костного мозга для исследования на присутствие опухолевых клеток. При аспирационной биопсии отбирается жидкая часть костного мозга. Исследования костного мозга нужны для оценки прогноза при МДС.
- В ходе генетических анализов при МДС врачи выявляют аномальные изменения генов и хромосом в клетках. В «больных» клетках при МДС часто встречаются генетические мутации (изменения).



Создайте органайзер для медицинских документов

Органайзер или блокнот — отличный способ собрать все ваши документы в одном месте.

- Делайте копии результатов анализов крови, данных лучевой диагностики и заключений о конкретном варианте злокачественного заболевания. Это пригодится при получении второго мнения.
- Подберите подходящий органайзер. Удобно, если в нем будет застегивающийся карман для ручки, календарика и страхового полиса.
- Сложите в отдельные папки страховые документы, медицинские выписки и результаты исследований. То же самое можно сделать и на компьютере.
- Ваши результаты анализов и медицинские данные можно просматривать на интернет-порталах для пациентов. Скачайте или распечатайте нужные записи, чтобы сохранить их в своем органайзере.
- Систематизируйте документы в органайзере так, как вам удобно. Предусмотрите место для своих вопросов и заметок для памяти.
- Собираясь на прием к врачу, берите органайзер с собой. Никогда нельзя знать заранее, когда именно он вам пригодится.

3

Лечение МДС

- **23** Химиотерапия
- **23** Иммуносупрессивная терапия
- **24** Иммуномодуляторы
- **24** Активатор созревания эритроцитов
- **25** Трансплантация гемопоэтических клеток
- **26** Клинические исследования
- **27** Сопроводительная и симптоматическая терапия
- **31** Команда врачей
- **32** Краткое содержание раздела



Есть несколько методов лечения МДС. В этом разделе дан общий обзор применяемых методов и возможных результатов лечения. Разные пациенты получают разную терапию. Вместе с врачом вы определите оптимальное лечение для вашего варианта МДС.

Химиотерапия

Химиотерапия («химия») — один из видов противоопухолевой лекарственной терапии. Ее действие основано на уничтожении быстро делящихся клеток в организме. Химиотерапия вызывает гибель опухолевых клеток, но также может воздействовать и на здоровые клетки. Существует целый ряд препаратов химиотерапии. Одни уничтожают аномальные клетки, другие препятствуют образованию новых таких клеток.

Препараты химиотерапии применяются либо в виде растворов, которые вводятся в вену через иглу, либо в виде таблеток, которые надо глотать. Чаще всего химиотерапия проводится циклами: за днями, когда вводятся лекарства, следуют дни отдыха. Это позволяет организму восстановиться перед следующим циклом. Длительность циклов зависит от конкретных препаратов химиотерапии. Чтобы понять, насколько эффективно лечение, проводятся различные исследования. В ходе лечения вам, возможно, придется проводить какое-то время в больнице.

Вот несколько препаратов химиотерапии, используемых при лечении МДС:

- азациитидин (Вайдаза®);
- децитабин (Дакоген®);
- децитабин-цедазуридин (Инкови®).

Эти препараты относятся к классу так называемых гипометилирующих агентов. В аномальных клетках особенности ДНК способствуют клеточному делению, а гипометилирующие агенты их блокируют. Это способствует размножению нормальных, здоровых клеток в костном мозге.

Иммуносупрессивная терапия

Иммуносупрессивная терапия (ИСТ) использует для борьбы с МДС естественную иммунную защиту организма. Вещества, производимые организмом или синтезируемые в лаборатории, могут применяться для улучшения функции иммунной системы, целенаправленного воздействия на нее или же ее восстановления. Конкретно ИСТ представляет собой лекарственную терапию, направленную на ослабление иммунного ответа; это бывает нужно для того, чтобы стволовые клетки костного мозга вновь могли делиться и создавать новые клетки крови.

При лечении МДС используются три препарата:

- антитимоцитарный глобулин (Атгам®);
- циклоспорин (Сандиммун® Неорал®);
- элтромбопаг (Промакта®).

Антитимоцитарный глобулин

Антитимоцитарный глобулин (АТГ) — препарат, применяемый при лечении МДС и апластической анемии, а также для снижения риска отторжения после трансплантации костного мозга. Действие АТГ заключается в ослаблении естественной иммунной защиты организма. Это позволяет костному мозгу восстановить запас стволовых клеток, и в результате показатели крови вновь начинают расти.

Циклоспорин

Циклоспорин — лекарство, которое обычно используется при лечении апластической анемии в сочетании с АТГ. Оно также применяется для профилактики отторжения после трансплантации органов и сдерживания иммунного ответа после трансплантации костного мозга.

Элтромбопаг

Препарат элтромбопаг (Промакта®) используется при лечении взрослых пациентов, у которых низкий уровень тромбоцитов вызван хронической иммунной тромбоцитопенией и при этом другие лекарства оказались неэффективными. Этот препарат стимулирует размножение и развитие стволовых клеток костного мозга. Он применяется при лечении пациентов с низким уровнем тромбоцитов, у которых также диагностирована хроническая иммунная тромбоцитопения, апластическая анемия или хроническая тромбоцитопения, ассоциированная с гепатитом С.

Иммуномодуляторы

Леналидомид

Леналидомид (Ревлимид®) — препарат, применение которого при МДС позволяет повысить уровень гемоглобина (белка эритроцитов, отвечающего за перенос кислорода). Леналидомид используется при лечении МДС в ситуации, когда в опухолевых клетках отсутствует фрагмент хромосомы 5 — это обозначается как del(5q). У пациентов с del(5q) или МДС более низкого риска леналидомид способен снизить потребность в переливаниях крови или увеличить интервалы между переливаниями.

Активатор созревания эритроцитов

Для лечения анемии можно использовать препарат, который называется активатором созревания эритроцитов (АСЭ). Луспатерцепт (*luspatercept-aamt*) — активатор созревания эритроцитов (красных клеток крови), применяемый в случаях, когда стимуляторы эритропоэза, такие как эпоэтин альфа и дарбэпоэтин альфа, не способны эффективно повысить выработку эритроцитов. Конкретно, луспатерцепт применяется у взрослых пациентов при МДС с кольцевыми сидеробластами (МДС-КС) при риске от очень низкого до промежуточного или при миелодиспластических/миелопролиферативных новообразованиях с кольцевыми сидеробластами и тромбоцитозом (МДС/МПН-КС-Т).

До начала терапии
леналидомидом
обязательно сообщите
врачу обо всех прочих
лекарствах, которые
вы принимаете
(включая рецептурные,
безрецептурные,
витамины,
лекарственные травы
и так далее).

Трансплантация гемопоэтических клеток

Трансплантация гемопоэтических клеток (ТГК), которую также называют трансплантацией костного мозга или трансплантацией стволовых клеток, — метод лечения, при котором клетки собственного костного мозга пациента уничтожаются и затем замещаются новыми, здоровыми кроветворными клетками другого человека. Эти кроветворные клетки называются стволовыми клетками крови или гемопоэтическими стволовыми клетками.

Костный мозг — мягкая губчатая ткань, находящаяся внутри некоторых крупных костей. Именно в костном мозге производятся все клетки крови, такие как эритроциты, лейкоциты (разных типов) и тромбоциты. В костном мозге формируются и клетки иммунной системы. И все эти клетки возникают из особых клеток костного мозга — гемопоэтических стволовых клеток.

Цель трансплантации гемопоэтических клеток состоит в замене кроветворных стволовых клеток, пораженных болезнью, на здоровые клетки. Трансплантированные здоровые клетки могут также распознавать и атаковать опухолевые клетки. Чтобы провести трансплантацию, сперва нужна химиотерапия для подавления как здоровых стволовых клеток, так и опухолевых клеток. Затем происходит внутривенное вливание стволовых клеток другого человека. Здоровые стволовые клетки затем размножаются с образованием новых клеток крови, а также могут атаковать оставшиеся опухолевые клетки.

При лечении МДС для трансплантации используются кроветворные стволовые клетки, взятые у донора. Такая трансплантация называется аллогенной. До ее проведения нужны специальные анализы, чтобы удостовериться, что донор хорошо вам подходит. Для определения тканевого типа (HLA-типа) пациента используется анализ, называемый HLA-типированием (*HLA — human leukocyte antigen*, человеческий лейкоцитарный антиген).

Ниже описаны шаги, необходимые для проведения аллогенной ТГК.

Кондиционирование

Перед трансплантацией проводится химиотерапия — высокой либо сниженной интенсивности. Эту терапию называют кондиционированием, так как она подготавливает организм (создает условия, по-английски *conditions*) к поступлению в него донорских стволовых клеток. Химиотерапия разрушает клетки собственного костного мозга пациента — как здоровые, так и опухолевые. Без этого иммунная система немедленно уничтожит трансплантированные стволовые клетки.

Есть два основных вида кондиционирования перед ТГК. Высокодозное кондиционирование подразумевает введение высоких доз сильнодействующих препаратов химиотерапии. Режимы кондиционирования сниженной интенсивности включают в себя более низкие дозы сильнодействующих лекарств химиотерапии или же менее сильнодействующие лекарства. Кондиционирование также может включать в себя лучевую терапию.

Трансплантация стволовых клеток

После кондиционирования новые стволовые клетки вводятся пациенту посредством переливания, то есть медленного введения клеточного продукта в вену. Этот процесс длится несколько часов.

Трансплантированные кроветворные стволовые клетки в ходе естественных процессов достигают костного мозга, где они могут размножаться и расти. Из трансплантированных клеток получают новые, здоровые клетки крови. Этот процесс называется приживлением. Обычно до момента, когда трансплантированные стволовые клетки приживаются в костном мозге и начинают производить зрелые клетки крови, проходит от двух до четырех недель. Это время вам придется провести в клинике. Также в этот период повышен риск инфекций и кровотечений. До полного восстановления клеток крови и нормализации работы иммунной системы может пройти несколько недель или месяцев.

Клинические исследования

В ходе клинических исследований устанавливается, насколько те или иные диагностические и лечебные процедуры безопасны и эффективны для людей. Клинические исследования позволяют понять, как можно предотвращать, диагностировать и лечить заболевания. Благодаря клиническим исследованиям врачи находят безопасные и эффективные способы улучшить лечение и уход при злокачественных заболеваниях.

Выделяют 4 фазы клинических исследований.

- **В ходе I фазы** определяется наиболее безопасная и эффективная доза нового лекарства, а также оптимальный способ его введения с минимумом побочных эффектов.
- **В ходе II фазы** выясняется, эффективно ли лекарство при конкретном злокачественном заболевании.
- **В ходе III фазы** новое лекарство сравнивается со стандартным лечением.
- **В ходе IV фазы** изучается долговременная безопасность и эффективность уже одобренного лечения.

Для участия в клиническом исследовании нужно удовлетворять его критериям. Пациенты, участвующие в исследовании, часто должны быть сходны между собой по характеристикам заболевания и общему состоянию здоровья. Это нужно для уверенности в том, что любые наблюдаемые изменения связаны с лечением, а не с различиями между пациентами.

Если вы хотите принять участие в клиническом исследовании, вы должны изучить и подписать документ, который называется формой информированного согласия. В этой форме дано подробное описание исследования, включая возможные риски и преимущества участия в нем. Даже после подписания формы информированного согласия можно в любой момент выйти из исследования.



Как найти подходящее клиническое исследование

В Соединенных Штатах Америки

Онкологические центры NCCN

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

Национальный институт онкологии (NCI)

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

В разных странах

Национальная медицинская библиотека США

[clinicaltrials.gov/](https://www.clinicaltrials.gov/)

Нужна помощь в поиске?

Информационная служба Национального института онкологии

1.800.4.CANCER (1.800.422.6237)

[cancer.gov/contact](https://www.cancer.gov/contact)

Спросите своих лечащих врачей, ведется ли набор в какое-либо клиническое исследование, к которому вы могли бы присоединиться. Исследования могут проводиться в той клинике, где вы лечитесь, или в других центрах по соседству. Обсудите со своими врачами риски и преимущества участия в клиническом исследовании. Вместе вы решите, целесообразно ли оно для вас.

Сопроводительная и симптоматическая терапия

Сопроводительная и симптоматическая терапия — краеугольный камень любого лечения МДС. Целью симптоматической терапии является повышение качества жизни за счет облегчения симптомов, вызванных снижением показателей крови. Сопроводительная терапия также направлена на решение проблем со здоровьем, вызванных самим злокачественным заболеванием и его лечением. Существует также термин «паллиативная терапия».

Варианты сопроводительной терапии при МДС описаны ниже и перечислены в [справочной таблице 3](#).

Контроль за общим состоянием здоровья

Все виды противоопухолевого лечения могут привести к нежелательным последствиям для здоровья. Эти последствия называются побочными эффектами и зависят от многих факторов, таких как виды и дозировки лекарств, длительность терапии

и особенности конкретного организма. Некоторые побочные эффекты связаны с вредом для здоровья, другие могут быть просто неприятными.

Попросите лечащих врачей предоставить полный список возможных побочных эффектов вашего лечения. Также сообщайте им о любых новых или усиливающихся симптомах. Возможно, удастся добиться улучшения самочувствия и предотвратить некоторые побочные эффекты.

Оценка качества жизни

Оценка качества жизни нужна для своевременного выявления проблем, таких как боль и другие физические, психосоциальные или духовные трудности. В описании этой оценки есть специальный раздел для пациентов с МДС (QOL-E v.2), где в центре внимания находится общее благополучие пациентов и отражены различные факторы — физические, функциональные, социальные, сексуальные, а также факторы, связанные с утомляемостью и специфичные для конкретного заболевания.

Справочная таблица 3

Варианты сопроводительной и симптоматической терапии

Контроль за изменениями общего состояния здоровья

Психосоциальная поддержка

Оценка качества жизни

Переливания компонентов крови

Антибиотики для борьбы с бактериальными инфекциями

Аминокапроновая кислота или другие антифибринолитики для борьбы с кровотечениями

Хелаторы железа

Цитокины

Г-КСФ

Переливания эритроцитов

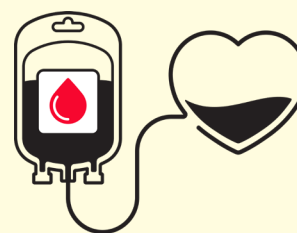
Одно из проявлений анемии и МДС — сниженное число эритроцитов. Это, среди прочего, приводит к сильной утомляемости и одышке. Переливание донорских эритроцитов помогает повысить уровни гемоглобина и железа, а также улучшить снабжение организма кислородом. При переливании эритроциты медленно вводятся в вену. Эта процедура используется при лечении анемии и позволяет доставлять больше кислорода к тканям.

Переливания тромбоцитов

Тромбоциты помогают контролировать кровотечения. Они нужны для образования кровяных сгустков и заживления ран. Снижение уровня тромбоцитов крови — частый побочный эффект химиотерапии. Чтобы это компенсировать, используются переливания донорских тромбоцитов. В ходе переливания тромбоциты медленно вводятся в вену. Срок жизни тромбоцитов составляет всего несколько дней, поэтому их переливания проводятся часто.

Антибиотики для лечения бактериальных инфекций

Одна из самых частых проблем при МДС (после анемии) — частые инфекции. Низкий уровень лейкоцитов крови приводит к повышению риска инфекций. Сообщайте врачу о любых признаках инфекционных процессов, таких как повышение температуры, симптомы пневмонии (кашель, одышка) или инфекции мочевыводящих путей (жжение при мочеиспускании). При бактериальных инфекциях вам, скорее всего, назначат антибиотики.



Переливания крови

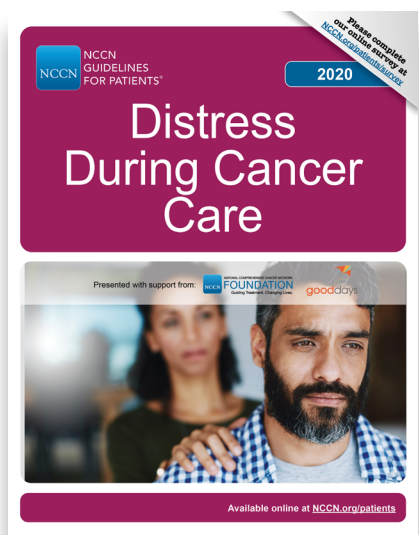
Переливание крови — процедура, часто используемая для замещения крови или ее компонентов (эритроцитов, тромбоцитов). Для вливания используется внутривенный (в/в) катетер — тонкая трубочка, которая вводится в вену при помощи небольшой иглы.

- Процесс переливания может занять от одного до четырех часов в зависимости от того, сколько крови нужно перелить.
- В большинстве случаев при переливаниях используется донорская кровь. Некоторые пациенты просят кого-либо из родных или друзей сдать кровь для них.
- Как правило, переливания крови вполне безопасны. Донорская кровь тщательно проверяется; ее хранят и с ней обращаются с тщательным соблюдением всех принятых норм.
- Большинство людей прекрасно переносят переливание крови. Но, как и при всех медицинских процедурах, тут есть и некоторые риски. Поговорите с врачом о том, какие риски возможны именно в вашем случае.
- Химиотерапия может повлиять на способность костного мозга вырабатывать новые клетки крови. Поэтому некоторым пациентам, проходящим противоопухолевое лечение, может потребоваться переливание эритроцитов или тромбоцитов.

Психосоциальная поддержка

Дистресс (состояние психологического дискомфорта) — нормальное, часто встречающееся и в целом ожидаемое явление. Среди его обычных проявлений — подавленность, страх и ощущение беспомощности. Дистресс может быть разной степени, от легкой до крайне тяжелой. В какой-то момент его так или иначе испытывают все пациенты со злокачественными заболеваниями. Некоторые люди более подвержены ему, чем другие: например, это пациенты, у которых не удалось достичь контроля над симптомами, люди с финансовыми проблемами, недостаточной поддержкой или с психическими заболеваниями в анамнезе. При возникновении психосоциальных трудностей можно получить поддержку от социальных работников, психологов-консультантов или служб психиатрической помощи.

Более подробная информация приведена в руководстве *NCCN* для пациентов «Дистресс во время лечения рака». Эта брошюра доступна по адресу [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines).



Аминокапроновая кислота

Если ни переливания крови, ни факторы роста (такие как дарбэпоэтин альфа) не помогают справиться с кровотечениями, возможно также применение перорального препарата из группы антифибринолитических средств, такого как аминокапроновая кислота (Амикар).

Хелатирование железа

Переливания крови помогают облегчить симптомы МДС или анемии. Однако, если пациент получил слишком много переливаний (обычно 20 или более), в организме может накапливаться лишнее железо, а это приводит к повреждению внутренних органов (перегрузке железом). При перегрузке железом требуется специальная терапия для удаления избытка железа. Процесс, который при этом происходит, называется хелатированием: лекарства-хелаторы связываются с железом, переводя его в форму, в которой оно может выводиться из организма.

Возможно, вам полезно будет обратиться в группу поддержки по месту жительства. См. список в разделе «Интернет-ресурсы».

Цитокины

Цитокины — вещества, которые присутствуют в организме и являются частью иммунной системы. Но их можно и синтезировать в лаборатории для использования в противоопухолевой терапии. При лечении МДС также применяются цитокины. Это в том числе стимуляторы выработки эритроцитов (эритропоэза), такие как дарбэпоэтин альфа и эритропоэтин альфа, и колониестимулирующие факторы (Г-КСФ, ГМ-КСФ). Стимуляторы эритропоэза — формы гормона эритропоэтина, которые используются для лечения анемии у пациентов с МДС. В организме человека эритропоэтин вырабатывается почками.

Г-КСФ

Препараты гранулоцитарного колониестимулирующего фактора (Г-КСФ) стимулируют костный мозг производить больше нейтрофилов (гранулоцитов) и, таким образом, снижают риск инфекций. Эти препараты могут применяться во время химиотерапевтического лечения, а также до или после трансплантации стволовых клеток.

Стимуляторы эритропоэза

Стимуляторы эритропоэза (СЭ) повышают выработку эритроцитов в костном мозге. Эти препараты используются при лечении анемии, вызванной воздействием химиотерапии, и помогают снизить потребность в переливаниях крови. Примеры препаратов — эпоэтин альфа (Эпоген[®], Прокрит[®]) и дарбэпоэтин альфа (Аранесп[®]). Оба лекарства применяются при лечении симптоматической анемии.

Симптоматическая терапия и другая поддержка

Помощь может приходиться из разных источников. Поговорите с врачами о том, какая именно поддержка может вам потребоваться.



Команда врачей

В лечении злокачественных заболеваний должна участвовать целая команда специалистов. Некоторые из них будут рядом с вами в течение всего процесса лечения, некоторые только на определенных этапах. Постарайтесь лучше узнать ваших врачей и добиться того, чтобы они лучше узнали вас.

В зависимости от диагноза в команду врачей могут входить следующие специалисты:

- **Врач общей практики** отвечает за те аспекты ведения пациента, которые не связаны со злокачественным заболеванием. Он также может помочь донести мнение пациента о лечении до остальных врачей.
- **Патоформолог** изучает клетки, ткани и органы, полученные в ходе биопсии или хирургического удаления.
- **Специалист по лучевой диагностике** интерпретирует рентгеновские снимки и результаты других визуализирующих исследований.
- **Специалист по интервенционной радиологии** производит манипуляции под контролем лучевых методов: пункционную биопсию, абляцию, установку порт-систем для терапии и так далее.
- **Хирург-онколог** осуществляет операции по удалению опухолей.
- **Химиотерапевт** лечит злокачественные заболевания у взрослых с применением системной терапии. Часто именно этот специалист руководит командой врачей и отслеживает результаты всех исследований и анализов, проводимых другими специалистами.
- **Онколог-радиолог** назначает и планирует лучевую терапию при лечении злокачественных заболеваний.
- **Анестезиолог** отвечает за введение анестетиков — препаратов, обеспечивающих обезболивание во время операций или медицинских процедур.
- **Врач паллиативной помощи** помогает справляться с симптомами, вызванными злокачественным заболеванием. Цель его работы состоит в повышении качества жизни пациента и облегчении страданий.
- Среди **медицинских работников среднего звена** есть зарегистрированные практикующие медсестры и помощники врачей, которые следят за состоянием пациентов и обеспечивают уход.
- **Медсестры онкологических отделений** осуществляют непосредственный уход за пациентами. Они вводят препараты системной терапии, проводят необходимые лечебные процедуры, отвечают на вопросы и помогают справляться с побочными эффектами.
- **Нутрициологи** (диетологи, специалисты по питанию) рекомендуют пациентам определенные продукты питания или определенный пищевой рацион, наиболее подходящий в конкретной ситуации.
- **Психологи и психиатры** — специалисты по психическому здоровью. Они помогают справиться с депрессией, тревогой и другими психическими проблемами, которые могут влиять на самочувствие пациентов.

Краткое содержание раздела

- Химиотерапия используется для уничтожения опухолевых клеток, но она также может воздействовать на нормальные клетки.
- Иммунотерапия использует естественную защиту организма для борьбы с МДС.
- Трансплантация гемопоэтических клеток (ТГК) проводится, чтобы с целью излечения заменить пораженные болезнью кроветворные стволовые клетки на здоровые. Новые здоровые клетки, в свою очередь, атакуют опухолевые клетки.
- Краеугольным камнем любого метода лечения МДС является сопроводительная терапия. Она применяется для повышения качества жизни и борьбы с тяжелыми симптомами.
- Дистресс — нормальная, часто встречающаяся и ожидаемая реакция.
- Постарайтесь лучше узнать своих врачей и сделать так, чтобы они лучше узнали вас.

4

Прогноз при МДС

34 Факторы риска

36 Шкалы оценки и группы риска

37 Краткое содержание раздела



Известно несколько факторов, влияющих на риск развития миелодиспластических синдромов (МДС). В частности, это возраст, пол, генетические особенности и курение. В этом разделе подробнее рассказано о факторах риска и прогностических шкалах при МДС.

Факторы риска

Фактор риска — это то, что повышает вероятность развития болезни. Если вам поставили диагноз «миелодиспластический синдром», при назначении оптимальной для вас терапии врач проанализирует несколько факторов риска.

Среди факторов риска, ассоциирующихся с развитием МДС, можно назвать:

- возраст;
- пол;
- ранее полученное лечение;
- генетические синдромы;
- курение;
- факторы окружающей среды.

Ниже эти факторы риска описаны подробно.

Возраст

Возраст — один из главных факторов риска МДС. В большинстве случаев МДС обнаруживаются у пациентов старше 70 или даже старше 80 лет. В возрасте до 50 лет они встречаются редко.

Пол

МДС у мужчин встречаются чаще, чем у женщин. Причины точно не известны; возможно, одной из причин является курение или контакты с вредными химическими веществами в прошлом.

Ранее полученное лечение

У пациентов, в прошлом получавших некоторые препараты химиотерапии, повышен риск последующего развития МДС. В таких случаях говорят о вторичном МДС или о МДС, связанным с предшествующим лечением. Риск развития вторичного МДС зависит от вида и доз ранее полученных химиопрепаратов. Следует помнить, что МДС развивается лишь у немногих из тех пациентов, которые когда-то получали эти лекарства.

Некоторые лекарства, способные привести к развитию МДС:

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

Генетические синдромы

При некоторых наследственных синдромах повышена вероятность развития МДС. Эти синдромы вызываются генными аномалиями (мутациями), которые были получены (унаследованы) от одного или обоих родителей.

Среди генетических синдромов, ассоциированных с МДС, можно назвать следующие:

- анемия Фанкони;
- синдром Швахмана-Даймонда;
- анемия Даймонда-Блекфена;
- семейная тромбоцитопения/тромбоцитопатия с предрасположенностью к развитию миелоидных злокачественных заболеваний;
- тяжелая врожденная нейтропения;
- врожденный дискератоз.

Курение

Большинство людей знает, что курение может привести к раку легких. Однако оно может вызывать и злокачественные заболевания других органов. В частности, курение повышает риск развития МДС. Вещества, содержащиеся в табачном дыме, всасываются в кровь, протекающую через легкие. Попав в кровоток, они распространяются по всему телу.

Факторы окружающей среды

Риск развития МДС повышается у людей, получивших высокие дозы радиации — например, у переживших ядерный взрыв или аварию на реакторе АЭС.

Также риск МДС может быть повышен у людей, которым по работе многократно приходилось контактировать с бензолом и некоторыми другими веществами, используемыми в нефтяной промышленности и при производстве резины.

Поговорите с врачом о том, какова оценка по шкале риска в вашем случае и какие есть варианты лечения.

Тяжесть заболевания

На основе результатов исследований врач оценит тяжесть протекания МДС в вашем случае. Эта оценка будет использоваться при разработке оптимального плана лечения.

Возможность трансплантации гемопоэтических стволовых клеток

Если вам меньше 75 лет и вы находитесь в достаточно хорошем общем состоянии, для вас может рассматриваться такой вариант лечения, как трансплантация стволовых клеток (также говорят «трансплантация костного мозга»). Чтобы вам могли провести трансплантацию, у вас должен быть совместимый донор стволовых клеток. Это может быть член вашей семьи, а может быть и донор-доброволец, не являющийся вашим родственником.

Шкалы оценки и группы риска

Для характеристики тяжести протекания заболевания при миелодиспластических синдромах (МДС) используют специальные шкалы. Оценка согласно той или иной шкале используется для определения вероятного исхода заболевания (прогноза) при МДС и для разработки плана лечения. Сумма баллов по шкале (оценка риска) используется для классификации на группы риска. При этом учитывается целый ряд факторов: дефицит каких видов клеток крови наблюдается и насколько выражен этот дефицит, каково процентное содержание незрелых клеток (бластов) в костном мозге, какие есть цитогенетические (хромосомные) аномалии. В этом разделе описаны основные факторы и шкалы, которые используются для оценки тяжести протекания МДС.

Прогностические факторы

Прогнозом называется предсказание вероятного течения и исхода болезни. Планирование лечения при МДС включает в себя оценку прогноза для каждого конкретного случая. Важнейший аспект, который должен при этом учитываться, — вероятность трансформации МДС в острый миелоидный лейкоз (ОМЛ). На прогноз влияют некоторые факторы, относящиеся к показателям крови, результатам исследований костного мозга и кариотипу/молекулярному профилю. Они называются прогностическими факторами. На их основе врач решает, нужно ли немедленно начинать лечение и насколько интенсивным оно должно быть.

Среди этих факторов можно назвать:

- подтип МДС;
- число типов клеток, количества которых снижены (цитопения), и глубину этого снижения;
- процент бластных клеток в костном мозге;
- виды и число хромосомных аномалий.

Некоторые факторы связаны с лучшим прогнозом или с более низкой вероятностью трансформации МДС в ОМЛ. Другие — с худшим прогнозом или более высокой вероятностью трансформации. Некоторые из них помогают предсказать ответ на лечение. На основе этих прогностических факторов формируется шкала, которая позволяет оценить и классифицировать тяжесть заболевания при МДС.

Для МДС есть три основных прогностических шкалы:

- *IPSS (International Prognostic Scoring System* — Международная прогностическая шкала);
- *IPSS-R (Revised International Prognostic Scoring System* — Пересмотренная международная прогностическая шкала);
- *WPSS (WHO classification-based Prognostic Scoring System* — Прогностическая шкала, основанная на классификации ВОЗ).

Все эти шкалы описаны ниже.

IPSS

IPSS была первой прогностической системой, которая стала широко применяться при МДС. Она была создана более 20 лет назад. До сих пор именно эта система применяется чаще всего, но многие специалисты по МДС сейчас переходят от нее к *IPSS-R*. В систему *IPSS-R* внесены изменения, которые позволяют лучше оценивать прогноз, чем при использовании *IPSS*.

IPSS-R

Шкала *IPSS-R* была разработана в 2012 году. Это обновленная (пересмотренная) версия исходной системы *IPSS*. Основное отличие состоит в оценке снижения показателей крови — то есть в учете того, дефицит скольких типов клеток крови наблюдается и какова глубина этого дефицита. Также при оценке учитывается более широкий круг хромосомных аномалий.

Согласно *IPSS-R* в МДС выделяется 5 групп риска:

- очень низкий риск;
- низкий риск;
- промежуточный риск;
- высокий риск;
- очень высокий риск.

Врачи выделяют МДС низкого риска (пациенты из групп очень низкого, низкого и промежуточного риска) и высокого риска (пациенты из групп промежуточного, высокого и очень высокого риска).

WPSS

WPSS — более новая шкала оценки, но она используется реже, чем *IPSS* или *IPSS-R*.

Ее основное отличие от двух других систем — учет подтипа МДС в качестве одного из прогностических факторов. Что касается сниженных показателей крови, в рамках *WPSS* учитывается наличие или отсутствие тяжелой анемии. Как и *IPSS-R*, эта шкала позволяет выделить 5 групп риска.

Важно помнить, что ни одна из этих шкал и групп риска не позволяет предсказать, как МДС будет отвечать на лечение. Они говорят только о том, как болезнь будет развиваться без лечения.

Краткое содержание раздела

- На основе количественной оценки риска выделяют разные группы риска при МДС.
- Для оценки тяжести заболевания и планирования лечения при МДС врачи используют специальные шкалы.
- Количественная оценка риска (число баллов) говорит о тяжести течения МДС, а именно, о том, насколько быстрого или медленного прогрессирования болезни следует ожидать без лечения.
- При планировании лечения врачи учитывают группу риска, оценивая болезнь как МДС «более низкого» или «более высокого» риска.

5

Анемия

- 39 Общая информация
- 41 Симптомы и исследования
- 42 Лечение
- 43 Краткое содержание раздела



При анемии клетки организма получают недостаточно кислорода. Есть много видов анемии, и у каждого свои причины и симптомы. В этом разделе более подробно рассказано об анемии и возможных методах лечения.

Общая информация

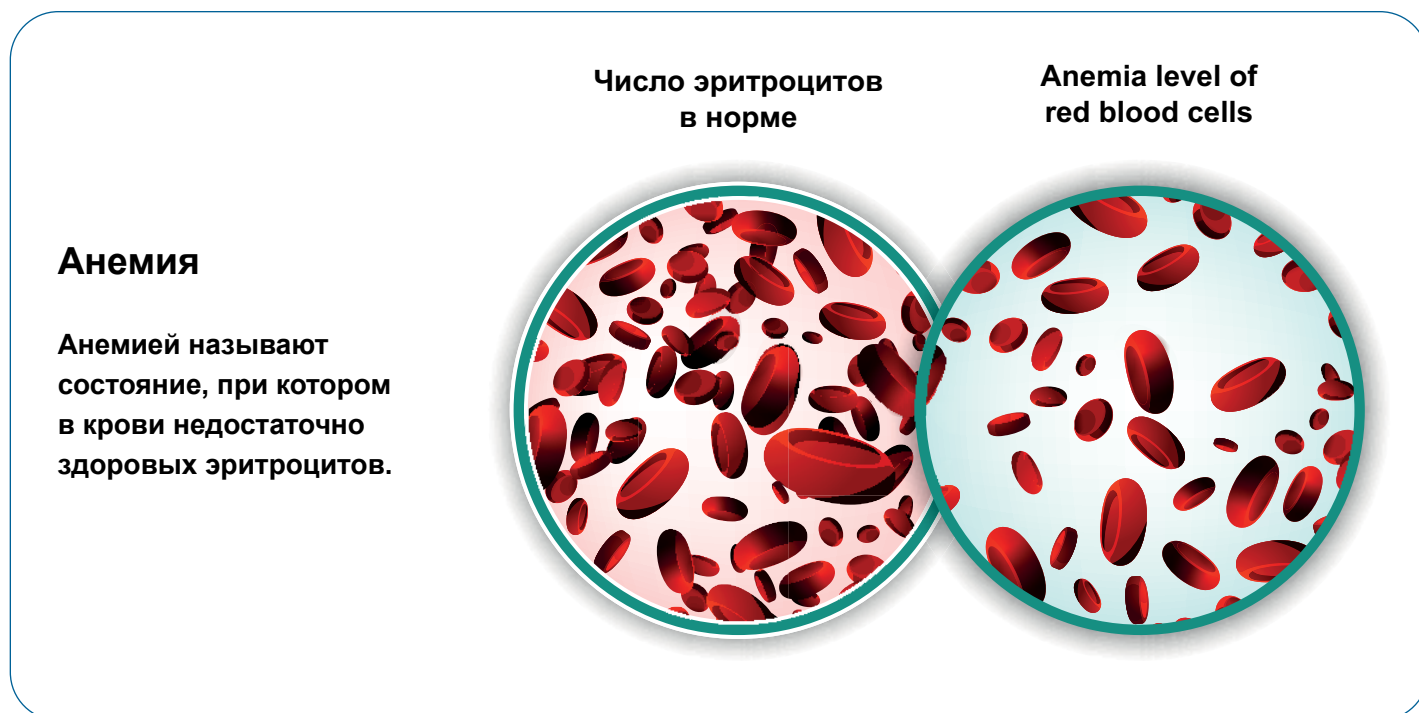
Анемией называют состояние, при котором в организме вырабатывается недостаточное количество здоровых клеток крови. В результате клетки организма получают меньше кислорода. Есть много типов и много причин анемии. Анемия легкой степени встречается часто, поддается лечению и может развиваться у любого человека. Но анемия бывает и признаком более серьезных проблем. Она может развиваться в результате хронического желудочного кровотечения, хронического воспаления из-за инфекции, болезни почек, злокачественного или аутоиммунного заболевания..

Есть разные типы анемии, в том числе:

- анемия, связанная с заболеваниями костного мозга;
- апластическая анемия;
- гемолитическая анемия;
- железодефицитная анемия;
- серповидноклеточная анемия;
- витаминдефицитная анемия.

Анемия, связанная с заболеваниями костного мозга

При анемии, связанной с заболеваниями костного мозга, нарушается костномозговая продукция клеток крови. Это может происходить при целом ряде заболеваний — например, при лейкозе или миелофиброзе.



Апластическая анемия

При апластической анемии замедляется или прекращается выработка нормальных клеток крови. Это происходит из-за повреждения стволовых клеток костного мозга. Также снижается и число самих стволовых клеток, потому что они теряют способность к клеточному делению или разрушаются из-за воздействия одного из звеньев иммунной системы.

Гемолитическая анемия

Гемолитическая анемия возникает, когда разрушение эритроцитов происходит быстрее, чем формирование новых эритроцитов в костном мозге. Гемолитическая анемия бывает двух типов: наследственная либо приобретенная в течение жизни.

Серповидноклеточная анемия

Серповидноклеточная анемия — тяжелое наследственное заболевание. При ней организм синтезирует дефектный гемоглобин, из-за которого эритроциты приобретают аномальную форму полумесяца. Эти «неправильные» клетки слишком быстро погибают, и в результате общее количество эритроцитов становится меньше нормы.

Железодефицитная анемия

Самый распространенный тип анемии — железодефицитная. Ее причина — недостаток железа в организме. Железо нужно для синтеза гемоглобина. Если железа недостаточно, организм не может вырабатывать достаточного количества гемоглобина для эритроцитов.

Витаминдефицитная анемия

Для выработки здоровых эритроцитов нужно не только железо, но и витамины: фолиевая кислота, витамин В12, витамин С. Если человек с пищей получает недостаточное количество какого-либо из этих витаминов, может развиваться витаминдефицитная анемия. Также ее развитие возможно, если организм не может нормально усваивать или перерабатывать эти витамины.



Анемия

Анемия возникает, когда организм не может вырабатывать достаточное количество эритроцитов, чтобы снабжать органы и ткани кислородом.

- При анемии могут наблюдаться затрудненное дыхание, холодные пальцы рук и ног, бледность кожи и частые головные боли.
- Анемия встречается в любом возрасте, у людей всех рас и национальностей. Некоторые виды анемии встречаются очень часто, другие очень редко.
- Среди возможных причин анемии — кровопотеря или сниженное число эритроцитов. Уровень эритроцитов крови может снижаться из-за особенностей пищевого рациона, заболеваний или генетических нарушений.
- Если развитие анемии вызвано неправильным пищевым рационом, следует употреблять в пищу больше темно-зеленых листовых овощей, орехов, сухофруктов, красного мяса, зерновых, цитрусовых и бобовых.
- Симптомы анемии могут свидетельствовать о риске других заболеваний и нарушений. Это значит, что анемию иногда можно проглядеть или поставить неверный диагноз.
- Постарайтесь вместе с врачом определить причину развития анемии. Это поможет вам сохранить здоровье и в перспективе избежать других серьезных нарушений.

Симптомы и исследования

Симптомы зависят от конкретного типа анемии. Когда симптомы слабо выражены, они могут оставаться незаметными. Но по мере углубления анемии симптомы также становятся серьезнее.

При анемии возможны следующие признаки и симптомы:

- утомляемость;
- слабость;
- бледность кожи;
- боли в груди, учащенное сердцебиение или одышка;
- головные боли, головокружения, ощущение «тумана в голове»;
- холодные кисти рук и ступни;
- потеря аппетита.

Если у вас обнаружены симптомы анемии, врач проведет ряд исследований для выяснения ее типа и степени тяжести. Полный список исследований приведен в [справочной таблице 4](#).

Справочная таблица 4 Исследования при анемии

Физикальное обследование

Общеклинический анализ крови (ОАК), тромбоциты, лейкоцитарная формула, уровень ретикулоцитов

Микроскопическое исследование мазка периферической крови

Аспирационная биопсия костного мозга с окрашиванием на железо, трепанобиопсия, цитогенетическое исследование

Уровень ЭПО сыворотки крови

Исключение других сопутствующих причин

Лечение

При диагностике и лечении анемии учитываются анамнез, результаты физикального обследования и лабораторных анализов. Чтобы подтвердить снижение уровня эритроцитов и гемоглобина, проводится анализ крови. Рекомендуемые варианты лечения перечислены в [справочной таблице 5](#).

Для профилактики некоторых видов анемии может быть рекомендовано здоровое питание. При тяжелой анемии иногда показаны переливания донорских эритроцитов.

del(5q)

При МДС с del(5q), сопровождающемся симптоматической анемией, может применяться леналидомид. Леналидомид (Ревлимид®) — противоопухолевый препарат для перорального приема, обладающий иммунорегуляторным действием.

Если болезнь не отвечает на леналидомид, возможны следующие варианты терапии:

- азацитидин (Вайдаза®);
- децитабин (Дакоген®);
- клиническое исследование.

Справочная таблица 5 Симптоматическая анемия

Нет del(5q), доля кольцевых сидеробластов менее 15 %	При уровне сывороточного ЭПО не выше 500 мЕд/мл возможны следующие варианты: <ul style="list-style-type: none"> • рчЭПО • Дарбэпоэтин альфа 	Варианты в случае ответа на терапию: <ul style="list-style-type: none"> • Продолжать прием ЭПО • Продолжать прием дарбэпоэтина
	При уровне сывороточного ЭПО выше 500 мЕд/мл — см. справочную таблицу 6	Варианты при отсутствии ответа: <ul style="list-style-type: none"> • Продолжать прием ЭПО или дарбэпоэтина • Рассмотреть возможность добавления к терапии леналидомида или Г-КСФ
Нет del(5q), доля кольцевых сидеробластов 15 % или больше	При уровне сывороточного ЭПО не выше 500 мЕд/мл возможны следующие варианты: <ul style="list-style-type: none"> • рчЭПО плюс Г-КСФ • Дарбэпоэтин альфа плюс Г-КСФ 	При отсутствии ответа использовать луспатерцепт (<i>luspatercept-aamt</i>)
	При уровне сывороточного ЭПО выше 500 мЕд/мл: <ul style="list-style-type: none"> • Луспатерцепт (<i>luspatercept-aamt</i>) 	При отсутствии ответа рассмотреть возможность применения леналидомида

Без del(5q), кольцевых сидеробластов менее 15 процентов

При МДС без del(5q) и с долей кольцевых сидеробластов менее 15 процентов (15 %) применяется рекомбинантный человеческий эритропоэтин (рчЭПО) или дарбэпоэтин альфа. рчЭПО применяют для увеличения продукции эритроцитов, дарбэпоэтин альфа также используют для лечения анемии. Если вы хорошо ответите на эту терапию, она будет продолжена.

При отсутствии ответа врач может добавить к терапии леналидомид или гранулоцитарный колониестимулирующий фактор (Г-КСФ). Леналидомид (Ревлимид®) — противоопухолевый препарат, применение которого может привести к повышению уровня гемоглобина. Г-КСФ (колониестимулирующий фактор) — гликопротеин, который стимулирует усиленную продукцию гранулоцитов (одного из типов лейкоцитов, помогающих иммунной системе бороться с инфекциями) и стволовых клеток в костном мозге.

Без del(5q), кольцевых сидеробластов 15 процентов или больше

При МДС без del(5q) и доле кольцевых сидеробластов 15 процентов (15 %) или выше лечение зависит от уровня сывороточного ЭПО.

При уровне сывороточного ЭПО 500 мЕд/мл или ниже варианты терапии включают в себя рекомбинантный человеческий эритропоэтин (рчЭПО) и гранулоцитарный колониестимулирующий фактор (Г-КСФ) или же дарбэпоэтин альфа и Г-КСФ. рчЭПО используется для стимуляции выработки эритроцитов. Дарбэпоэтин альфа также используется для лечения анемии благодаря своей способности повышать выработку эритроцитов. Г-КСФ стимулирует костный мозг продуцировать гранулоциты (один из типов лейкоцитов, помогающих иммунной системе бороться с инфекциями) и стволовые клетки. При отсутствии

ответа производится переход на терапию луспатерцептом.

Если уровень сывороточного ЭПО превышает 500 мЕд/мл, для терапии используется луспатерцепт (Реблосил®). Это активатор созревания эритроцитов, который применяется, когда стимуляторы эритропоэза (такие как эпоэтин альфа и дарбэпоэтин альфа) неспособны эффективно повысить продукцию эритроцитов. Конкретно, луспатерцепт используется у взрослых при МДС от очень низкого до промежуточного риска с кольцевыми сидеробластами (МДС-КС) или при миелодиспластических/миелопролиферативных новообразованиях с кольцевыми сидеробластами и тромбоцитозом (МДС/МПН-РС-Т).

При отсутствии ответа на терапию врач может рассмотреть возможность использования леналидомида. Леналидомид (Ревлимид®) — препарат, применяемый для поддержки функционирования иммунной системы.

Краткое содержание раздела

- Анемией называют состояние, при котором в организме вырабатывается недостаточное количество здоровых клеток крови. Как следствие, клетки организма получают меньше кислорода.
- Есть много видов и причин анемии.
- Анемия легкой степени — часто встречающееся, поддающееся лечению состояние, которое может развиваться у любого человека.
- Симптоматическая анемия при МДС лечится в зависимости от присутствия или отсутствия del(5q), а также от содержания сидеробластов.

6

МДС низкого риска

- **45** **Общая информация**
- **45** **Лечение**
- **46** **МДС низкого риска,
сопровождающийся анемией**
- **48** **МДС низкого риска без
анемии**
- **48** **Краткое содержание раздела**



При МДС низкого риска возможны разные варианты лечения. В этом разделе описаны варианты терапии в зависимости от конкретного подтипа МДС низкого риска.

Общая информация

МДС низкого риска развивается медленно и, возможно, в течение долгого времени не будет трансформироваться в острый миелоидный лейкоз (ОМЛ). Цели лечения при МДС низкого риска — достичь более близких к норме показателей крови, уменьшить потребность в переливаниях крови и повысить качество жизни.

При МДС очень низкого, низкого или промежуточного риска и при отсутствии симптомов вам, возможно, не нужно будет начинать лечение немедленно. Вместо этого вы должны регулярно проходить контрольные обследования, а врач будет следить за результатами анализов крови. В таких случаях говорят об активном наблюдении или выжидательной тактике.

МДС низкого риска включает в себя следующие группы:

- низкого и промежуточного-1 риска по шкале *IPSS*;
- очень низкого, низкого и промежуточного риска по шкале *IPSS-R*;
- очень низкого, низкого и промежуточного риска по шкале *WPSS*.

При МДС
низкого риска
вам, возможно,
не потребуется
немедленно
начинать терапию.
Поговорите с врачом
о вариантах
лечения.

Лечение

При МДС есть много вариантов лечения. Они зависят от таких факторов, как подтип МДС, количественная оценка риска (число баллов), возраст и общее состояние здоровья пациента. Сроки проведения лечения, его интенсивность и цели различаются в зависимости от группы риска.

Оптимальное лечение зависит от следующих факторов:

- группа риска;
- подтип МДС;
- общее состояние здоровья;
- личные предпочтения пациента.

Поговорите с врачом о том, какое лечение целесообразно при вашем типе МДС и какие возможные риски и преимущества связаны с этим лечением.

МДС низкого риска, сопровождающийся анемией

Если при постановке диагноза у вас выявлена цитопения (недостаток одного или нескольких типов клеток) и содержание бластов в костном мозге не повышено, вы будете получать симптоматическую терапию. Симптоматическая терапия — это терапия, которая применяется в дополнение к основному противоопухолевому лечению; она направлена на облегчение симптомов, вызванных злокачественным заболеванием и его лечением, и на повышение качества жизни. Некоторые возможные составляющие симптоматической терапии перечислены в [справочной таблице 3](#).

Симптоматическая анемия при наличии del(5q)

Если анемия вызывает симптомы и если МДС в вашем случае характеризуется присутствием del(5q), лечение будет определяться хромосомными изменениями в клетках крови и уровнем эритропоэтина (ЭПО) в крови. ЭПО — это гормон, который в организме вырабатывается главным образом почками. Он играет ключевую роль в выработке эритроцитов (красных клеток крови).

Одна из важных хромосомных аномалий при МДС — отсутствие в клетках фрагмента хромосомы 5. Это обозначается как del(5q). Для лечения пациентов, у которых присутствует del(5q) сама по себе или в сочетании с другой аномальной хромосомой (кроме хромосомы 7), применяется леналидомид. Леналидомид (Ревлимид®) — противоопухолевое лекарство для перорального приема, обладающее иммуномодулирующим действием.

Симптоматическая анемия без del(5q)

Если хромосомная аномалия del(5q) не найдена, вы будете получать эритропоэтин (ЭПО). Это гормон, помогающий регулировать выработку эритроцитов. Подробнее о лечении МДС без del(5q) см. в [справочной таблице 6](#).

Уровень сывороточного ЭПО 500 мЕд/мл или ниже

Для лечения МДС с уровнем сывороточного ЭПО 500 мЕд/мл или ниже применяется рекомбинантный человеческий эритропоэтин (рчЭПО) или дарбэпоэтин альфа. рчЭПО используют для увеличения продукции эритроцитов. Дарбэпоэтин альфа — синтетическая форма эритропоэтина, которую также используют для лечения анемии благодаря способности увеличивать выработку эритроцитов. При отсутствии ответа врач может добавить к терапии леналидомид или гранулоцитарный колониестимулирующий фактор (Г-КСФ). Леналидомид (Ревлимид®) — противоопухолевое лекарство, применение которого при МДС позволяет повысить уровень гемоглобина. Г-КСФ, или колониестимулирующий фактор, — гликопротеин, который стимулирует усиленную продукцию гранулоцитов (одного из типов лейкоцитов, помогающих иммунной системе бороться с инфекциями) и стволовых клеток в костном мозге.

Уровень сывороточного ЭПО свыше 500 мЕд/мл

Лечение МДС при уровне сывороточного ЭПО свыше 500 мЕд/мл зависит от вероятности ответа на иммуносупрессивную терапию (ИСТ). ИСТ применяется при лечении пациентов не старше 60 лет с содержанием бластов в костном мозге не выше 5 процентов (5 %). Если есть высокая вероятность ответа на ИСТ, терапия будет включать в себя антимоцитарный глобулин (АТГ) с циклоспорином А или без него. АТГ — препарат, используемый при лечении МДС, а также для снижения риска отторжения после трансплантации костного мозга. Действие АТГ состоит в ослаблении иммунной системы (естественной защиты организма); это позволяет костному мозгу восстановить запас стволовых клеток, следствием чего становится повышение уровня эритроцитов.

Циклоспорин А — препарат, который применяют для предотвращения отторжения органов после трансплантации.

Если вероятность ответа на ИСТ низка, есть следующие варианты терапии:

- азациитидин (Вайдаза®);
- децитабин (Дакоген®);
- децитабин-цедазуридин (Инкови®);
- леналидомид (при необходимости);
- клиническое исследование.

Если и на эти лекарства нет ответа, возможно участие в клиническом исследовании или, в некоторых случаях, алло-ТГК. Аллогенная трансплантация стволовых клеток (алло-ТГК) — один из стандартных методов лечения МДС. В ходе этой процедуры пациент получает кроветворные стволовые клетки от донора.

Справочная таблица 6 Симптоматическая анемия без del(5q)

<p>Уровень сывороточного ЭПО 500 мЕд/мл или ниже</p>	<p>Варианты терапии:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Эпоэтин альфа (<i>rHu-EPO</i>) • Дарбэпоэтин альфа 	<p>Варианты терапии при отсутствии или потере ответа:</p> <ul style="list-style-type: none"> • рчЭПО с Г-КСФ (или леналидомидом) или без него • Дарбэпоэтин альфа с Г-КСФ (или леналидомидом) или без него 	<p>При отсутствии ответа через 4 месяца см. варианты для уровня сывороточного ЭПО 500 мЕд/мл или выше</p>
<p>Уровень сывороточного ЭПО превышает 500 мЕд/мл</p>	<p>Высокая вероятность ответа на ИСТ</p> <p>Низкая вероятность ответа на ИСТ</p>	<p>Применение АТГ с циклоспорином А или без него</p> <p>Варианты лечения:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Азациитидин • Децитабин • Возможно, леналидомид • Клиническое исследование 	<p>При отсутствии ответа или непереносимости терапии см. следующую строку</p> <p>Варианты при отсутствии ответа после 6 циклов азациитидина или 4 циклов децитабина или при непереносимости терапии:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Клиническое исследование • В некоторых случаях — рассмотреть возможность алло-ТГК

МДС низкого риска без анемии

Пациенты с тромбоцитопенией, нейтропенией или повышенным содержанием бластов в костном мозге могут получать азацитидин (Вайдазу®), децитабин (Дакоген®), в некоторых случаях иммуносупрессивную терапию (ИСТ) или участвовать в клиническом исследовании. ИСТ применяется при лечении пациентов не старше 60 лет, у которых содержание бластов в костном мозге не превышает 5 процентов (5 %). При отсутствии ответа или ухудшении врач рассмотрит возможность применения гипометилирующих агентов (децитабина, азацитидина), если ранее они не применялись, участия в клиническом исследовании или трансплантации костного мозга. Гипометилирующие агенты — лекарства химиотерапии, которые блокируют присоединение метильных групп к дезоксирибонуклеиновой кислоте (ДНК). Тем самым они снова активируют «молчащие» гены, что позволяет опухолевым бластам созреть.

Подробнее см. в [справочной таблице 7](#).

Краткое содержание раздела

- При МДС низкого риска терапия направлена на улучшение показателей крови, снижение потребности в переливаниях крови и повышение качества жизни.
- Варианты лечения определяются такими факторами, как подтип МДС, количественная оценка риска, возраст и общее состояние здоровья.
- Поговорите с врачом о вариантах лечения при вашем МДС и о возможных рисках и преимуществах.
- При наличии симптоматической анемии варианты лечения определяются наличием или отсутствием del(5q).

Справочная таблица 7

Тромбоцитопения, нейтропения или повышенное содержание бластов в костном мозге

Варианты терапии:

- Азацитидин (предпочтительно)
- Децитабин
- ИСТ
- Клиническое исследование



При прогрессировании заболевания или отсутствии ответа:

- Рассмотреть возможность применения гипометилирующих агентов (если ранее не применялись)
- Клиническое исследование
- Рассмотреть возможность ТКК

7

МДС высокого риска

50 Общая информация

50 Лечение

52 Краткое содержание раздела



Общая информация

У пациентов с МДС высокого риска более вероятны серьезные проблемы из-за болезни и более быстрая трансформация в острый миелоидный лейкоз (ОМЛ). Цель лечения при МДС высокого риска — замедлить или остановить превращение МДС в ОМЛ и продлить жизнь пациентов.

При МДС высокого риска содержание незрелых клеток крови (бластов) в костном мозге часто превышает 5 процентов (5 %). Также у пациентов вероятнее дефицит более одного типа клеток (цитопения); при этом наблюдаются анемия (низкий гемоглобин), нейтропения (низкий уровень лейкоцитов и/или тромбоцитопения (низкий уровень тромбоцитов). При МДС высокого риска чаще встречается потребность в переливаниях крови или тромбоцитов, а также в лечении возникающих инфекций.

МДС высокого риска включает в себя следующие группы:

- промежуточного-2 и высокого риска по шкале *IPSS*;
- промежуточного, высокого и очень высокого риска по шкале *IPSS-R*;
- высокого и очень высокого риска по шкале *WPSS*.

Лечение

Варианты терапии при МДС высокого риска зависят от ее целей. Это может быть потенциальное излечение или контроль над болезнью. Если целью является излечение, может быть рекомендована аллогенная трансплантация гемопоэтических клеток (алло-ТГК). В зависимости от возраста пациента и от стадии МДС или состояния пациента возможна дополнительная терапия (или ее отсутствие) до рассмотрения вопроса об алло-ТГК. Варианты лечения перечислены ниже в [справочной таблице 8](#).

Справочная таблица 8

Лечение в зависимости от возможности трансплантации

<p>Пациент — кандидат на трансплантацию</p>	<p>Возможные варианты лечения:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Алло-ТГК • Азацитидин, затем алло-ТГК • Децитабин, затем алло-ТГК • Химиотерапия высокой интенсивности, затем алло-ТГК 	<p>➔</p> <p>При рецидиве после алло-ТГК или отсутствии ответа:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Рассмотреть возможность повторной алло-ТГК или инфузии донорских лимфоцитов • Азацитидин • Децитабин • Клиническое исследование
<p>Пациент не кандидат на трансплантацию</p>	<p>Возможные варианты лечения:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Азацитидин (предпочтительно) • Децитабин • Децитабин-цедазуридин • Клиническое исследование 	<p>➔</p> <p>Если достигнут ответ, терапия продолжается</p> <p>При отсутствии ответа или рецидиве:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Клиническое исследование • Симптоматическая терапия

Не каждый пациент может быть кандидатом на трансплантацию стволовых клеток. От возможности трансплантации зависят варианты лечения.

Пациент — кандидат на трансплантацию

Если проведение трансплантации возможно, есть следующие варианты лечения:

- алло-ТГК;
- азацитидин, затем алло-ТГК;
- децитабин, затем алло-ТГК;
- децитабин-цедазуридин (Инкови®), затем алло-ТГК;
- химиотерапия высокой интенсивности, затем алло-ТГК.

Аллогенная трансплантация гемопоэтических клеток

Один из методов лечения МДС — аллогенная трансплантация гемопоэтических клеток (алло-ТГК). В ходе этой процедуры пациент получает кроветворные стволовые клетки от донора. Наилучшие результаты достигаются, когда донор и человек, получающий трансплантацию, имеют совместимые тканевые типы (так называемые HLA-типы). Донором может быть брат или сестра пациента, кто-то из его родителей и детей. Реже используются неродственные доноры.

Если дополнительно к алло-ТГК нужна терапия, применяется азацитидин (Вайдаза®), децитабин (Дакоген®), децитабин-цедазуридин (Инкови®) или химиотерапия высокой интенсивности. Азацитидин и децитабин — это гипометилирующие агенты; их действие основано на том, что они блокируют связывание метильных групп с дезоксирибонуклеиновой кислотой (ДНК). Тем самым они снова активируют «молчащие» гены, что позволяет опухолевым клеткам созреть.

Терапия высокой интенсивности предусматривает интенсивную химиотерапию в режиме индукции и алло-ТГК.

Пациент не кандидат на трансплантацию

Если пациент не является кандидатом на трансплантацию, возможны следующие варианты лечения:

- азацитидин (Вайдаза®);
- децитабин (Дакоген®);
- клиническое исследование.

Если удалось достичь ответа на терапию, она будет продолжена. При отсутствии ответа или рецидиве возможно участие в клиническом исследовании или симптоматическая терапия. Рецидивом называется ситуация, когда МДС возвращается после лечения. Это может произойти в любой момент после окончания первичного лечения: спустя недели, месяцы или даже годы.

Краткое содержание раздела

- МДС высокого риска чаще характеризуется быстрым развитием болезни и быстрее прогрессирует до острого миелоидного лейкоза (ОМЛ).
- При МДС высокого риска содержание незрелых (бластных) клеток в костном мозге часто превышает 5 процентов (5 %) от числа клеток.
- Варианты терапии при МДС высокого риска зависят от ее целей. Целью может быть потенциальное излечение или достижение контроля над заболеванием.
- Аллогенная трансплантация гемопоэтических клеток (алло-ТГК) — один из часто используемых методов лечения МДС.

8

МДС/МПН: «перекрывающиеся» синдромы

-
- 54 Общая информация

 - 56 Лечение

 - 57 Краткое содержание раздела



Общая информация

Миелодиспластические синдромы представляют собой группу заболеваний, при которых костный мозг не может вырабатывать достаточное количество здоровых зрелых клеток крови (эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов). При миелопролиферативных новообразованиях (МПН) в организме вырабатывается слишком много клеток крови одного или нескольких типов. Иногда МДС и МПН перекрываются. В результате возникают миелоидные нарушения, сочетающие в себе характеристики как дисплазии (аномальные клетки), так и пролиферативных новообразований (повышение числа клеток). Эти нарушения нельзя отнести только к МДС или МПН, потому что они сочетают характеристики как МДС, так и МПН.

Выделяют следующие варианты МДС/МПН:

- хронический миеломоноцитарный лейкоз;
- атипичный хронический миелоидный лейкоз;
- ювенильный миеломоноцитарный лейкоз;
- МДС/МПН, неклассифицируемый;
- МДС/МПН с кольцевыми сидеробластами и тромбоцитозом.

ХММЛ

При хроническом миеломоноцитарном лейкозе (ХММЛ) в костном мозге формируется слишком много моноцитов — одного из видов лейкоцитов. Некоторые из них не развиваются в зрелые клетки. Моноциты и незрелые клетки крови (бласты) вытесняют другие клетки в костном мозге, поэтому возникает недостаток эритроцитов и тромбоцитов.

Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) выделяет два подтипа ХММЛ в зависимости от количества бластов в крови и костном мозге:

- при ХММЛ-1 к бластам относится менее 5 процентов (5 %) клеток крови и менее 10 процентов (10 %) клеток костного мозга;
- при ХММЛ-2 к бластам относится от 5 до 19 процентов (5–19 %) клеток крови и от 10 до 19 процентов (10–19 %) клеток костного мозга.

аХМЛ

Атипичный хронический миелоидный лейкоз (аХМЛ) — редкое заболевание, при котором слишком много кроветворных стволовых клеток в костном мозге развивается в гранулоциты (один из видов лейкоцитов). Некоторые гранулоциты не созревают; эти незрелые клетки называются бластами. Постепенно бласты и гранулоциты вытесняют здоровые эритроциты и тромбоциты в костном мозге.

ЮММЛ

Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз (ЮММЛ) представляет собой редкий и тяжелый вариант детского лейкоза (злокачественного заболевания крови). При ЮММЛ слишком много кроветворных стволовых клеток превращается в моноциты и миелоциты — разновидности лейкоцитов.

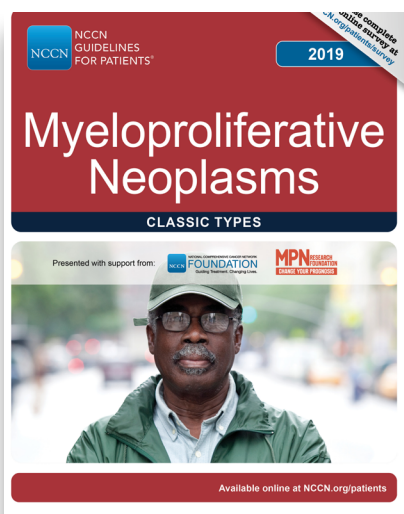
МДС/МПН, неклассифицируемый

МДС/МПН, неклассифицируемый (МДС/МПН-Н) — крайне редкое заболевание, при котором слишком много стволовых клеток в костном мозге развивается в те или иные клетки крови (эритроциты, лейкоциты и тромбоциты), причем некоторые клетки крови остаются незрелыми (бластами). Постепенно бласты и аномальные клетки (клетки МДС/МПН-Н) вытесняют здоровые клетки из костного мозга.

МДС/МПН с кольцевыми сидеробластами и тромбоцитозом

МДС/МПН с кольцевыми сидеробластами и тромбоцитозом (МДС/МПН-КС-Т) — заболевание, при котором в крови и костном мозге повышено количество клеток одного или нескольких типов. Одновременно не менее 15 процентов (15 %) незрелых эритроцитов в костном мозге являются кольцевыми сидеробластами, а число тромбоцитов в крови повышено.

Подробнее о МПН можно узнать из руководства NCCN для пациентов «Миелопролиферативные новообразования» на [NCCN.org/patientguidelines](https://www.nccn.org/patientguidelines).



«Перекрывающиеся» синдромы: МДС/МПН

В последние годы выяснилось, что у многих пациентов есть признаки как МДС, так и МПН. В таких случаях говорят о перекрывающихся синдромах МДС/МПН.

- МДС представляют собой группу заболеваний костного мозга, при которых он не может производить достаточного числа здоровых клеток крови (это часто называют дисплазией).
- МПН представляют собой группу заболеваний, при которых какие-то из клеток крови производятся в избыточных количествах (это часто называются пролиферацией).
- Когда говорят о «перекрывающихся синдромах» МДС/МПН, имеют в виду особую категорию миелоидных нарушений, при которых клетки демонстрируют черты как дисплазии, так и пролиферации.
- Среди МДС/МПН выделяют три отдельных заболевания: хронический миеломоноцитарный лейкоз (ХММЛ), ювенильный миеломоноцитарный лейкоз (ЮММЛ) и атипичный хронический миелоидный лейкоз (аХМЛ).
- Цели терапии при перекрывающихся МДС/МПН — излечение, облегчение симптомов, улучшение показателей крови и предотвращение ухудшений.

Лечение

Варианты лечения различаются в зависимости от конкретного подтипа МДС/МПН. Это может быть наблюдение, использование гипометилирующих агентов (ГМА), таких как азацитидин и децитабин, и аллогенная трансплантация гемопоэтических клеток (алло-ТГК).

Информация о подтипах МДС/МПН и возможных вариантах лечения приведена в [справочной таблице 9](#).

Справочная таблица 9
MDS/MPN overlap management

Подтип	Часто встречающиеся мутации	Лечение
ХММЛ-0	<i>TET2, SRSF2, ASXL1, RUNX1, NRAS, CBL</i>	→ Наблюдение
ХММЛ-1	<i>TET2, SRSF2, ASXL1, RUNX1, NRAS, CBL</i>	→ Возможно использование ГМА
ХММЛ-2	<i>TET2, SRSF2, ASXL1, RUNX1, NRAS, CBL</i>	→ ГМА с руксолитинибом или без него и/или аллогенная ТГК
аХМЛ	<i>SETBP1, ETNK1</i>	→ Возможно использование ГМА и/или руксолитиниба и/или аллогенной ТГК
ЮММЛ	<i>PTPN11, NF1, N/KRAS, CBL, SETBP1, JAK</i>	→ Аллогенная ТГК
МДС/МПН, неклассифицируемый	<i>TET2, NRAS, RUNX1, CBL, SETBP1, ASXL1</i>	→ Возможно использование ГМА или аллогенной ТГК
МДС/МПН с кольцевыми сидеробластами и тромбоцитозом	<i>SF3B1, JAK2, MPL, CALR</i>	→ Возможно использование ГМА и/или леналидомида или луспатерцепта

Краткое содержание раздела

- МДС — группа заболеваний, при которых костный мозг не производит достаточных количеств здоровых зрелых клеток крови (эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов).
- МДС могут сочетаться с МПН; эти нарушения относятся к группе миелоидных.
- При МПН организм вырабатывает слишком много клеток крови одного или нескольких типов.
- Варианты лечения зависят от подтипа МДС/МПН. Поговорите с врачом, чтобы выяснить, какое лечение будет оптимальным в вашем случае.

9

Принятие решений по поводу лечения

59 Выбор за вами

59 Какие вопросы задать врачам

65 Интернет-ресурсы



Важно, чтобы вас устраивал выбранный вариант противоопухолевого лечения. Выбор начинается с открытого и честного разговора с врачом.

Выбор за вами

В процессе совместного принятия решения вы обмениваетесь информацией со своими врачами, обсуждаете возможные варианты и приходите к единому мнению относительно плана лечения. Решения о выборе лечения очень индивидуальны. То, что важно для вас, может не иметь особого значения для других людей.

Вот некоторые факторы, которые могут сыграть роль во время принятия решения:

- чего именно вы хотите и как это может отличаться от того, чего хотят другие;
- ваше отношение к определенным видам лечения, таким как операция или химиотерапия;
- ваше отношение к болевым ощущениям и побочным эффектам, таким как тошнота и рвота;
- стоимость лечения, необходимость ездить в медицинские центры, пропускать учебные занятия или работу;
- качество и продолжительность жизни;
- насколько вы активны и насколько вам важны те или иные виды активности.

Подумайте, что именно вы бы хотели получить от лечения. Откровенно обсудите риски и преимущества конкретных видов лечения и процедур. Взвесьте разные варианты. Поделитесь с врачом тем, что вас беспокоит. Если вы найдете время, чтобы выстроить доверительные отношения с доктором, это создаст у вас ощущение поддержки во время обдумывания вариантов лечения и принятия решений.

Второе мнение

При онкологическом заболевании многие хотят начать лечение как можно скорее. Это естественно. Однако, хотя рак нельзя игнорировать, все же обычно есть время для того, чтобы другой врач посмотрел на результаты ваших обследований и предложил план лечения. Такая процедура называется получением второго мнения, и это нормальная часть лечения при онкологических заболеваниях. Даже врачи обращаются за вторым мнением!

Вот что можно сделать для подготовки:

- Спросите свою страховую компанию, каковы ее правила, касающиеся получения второго мнения. Возможно, за посещения врачей, не входящие в ваш план страховки, придется платить самостоятельно.
- Запланируйте изготовление копий всех своих медицинских бумаг и отсылку их врачу, которого вы собираетесь посетить для получения второго мнения.

Группы поддержки

Многие люди с онкологическими диагнозами отмечают, что им помогли группы поддержки. Участники этих групп часто находятся на разных этапах лечения. Кому-то недавно поставили диагноз, а кто-то, может быть, уже завершил лечение. Если в вашей клинике или в вашем регионе нет групп поддержки для онкобольных, попробуйте посетить интернет-сайты, упомянутые в этой брошюре.

Какие вопросы задать врачам

На следующих страницах перечислены вопросы, которые можно задавать врачам. Вы можете пользоваться этим списком вопросов или обращаться с собственными. Четко сформулируйте, чего вы хотите добиться в результате лечения, и выясните, чего можно ожидать. Все начинается с открытого и честного разговора между вами и врачом.

Возможные вопросы о диагнозе и обследовании

1. Какой у меня подтип МДС? Что это означает с точки зрения прогноза и вариантов лечения?
2. Какие исследования необходимы? Какие исследования рекомендуются?
3. Как скоро я узнаю результаты и кто мне их объяснит?
4. Где будут проходить исследования? Сколько времени они займут?
5. Есть ли поблизости онкологический центр или больница, специализирующиеся именно на том типе и подтипе злокачественного заболевания, которые обнаружены у меня?
6. Что будет сделано, чтобы я не ощущал дискомфорта во время исследования?
7. Как мне нужно готовиться к исследованиям?
8. Выдадите ли вы мне копию патоморфологического заключения и данных других исследований?
9. Кто поговорит со мной о следующих этапах лечения? Когда?
10. Будет ли лечение начато до получения всех результатов исследований?

Возможные вопросы о вариантах лечения

1. Что произойдет, если я ничего не буду делать?
2. Как мой возраст, состояние здоровья и другие факторы повлияют на возможные варианты лечения?
3. Могу ли я быть кандидатом на трансплантацию кроветворных стволовых клеток?
4. Могу ли я быть кандидатом на участие в клиническом исследовании?
5. Есть ли какой-либо вариант лечения, который может привести к выздоровлению или к долговременному контролю над болезнью? Есть ли варианты, которые дадут мне больше шансов, чем другие? Потребуется меньше времени? Меньших денежных расходов?
6. Как вы поймете, что лечение работает? Как я пойму, что лечение работает?
7. Какие у меня есть варианты, если лечение перестанет работать?
8. Есть ли у этого лечения жизнеугрожающие побочные эффекты? Как будут наблюдать за моим состоянием?
9. Чего мне следует ожидать от этого лечения?
10. Могу ли я прекратить лечение в любой момент? Что произойдет при прекращении лечения?

Возможные вопросы о лечении

1. Какие у меня есть возможные варианты при выборе лечения? Каковы преимущества и риски?
2. Какое лечение вы рекомендуете и почему? Каких результатов от него следует ожидать?
3. Сколько у меня есть времени для принятия решения?
4. Придется ли мне ездить на лечение в больницу или куда-либо еще? Как часто? Сколько будет длиться каждый визит? Придется ли мне ночевать в больнице или планировать поездки?
5. Могу ли я выбирать момент, когда начать лечение? Дни и часы, когда будет проводиться лечение? Должен ли кто-нибудь меня сопровождать?
6. Насколько болезненно это лечение? Что будет сделано, чтобы я чувствовал(а) себя комфортно?
7. Какой домашний уход мне потребуется? Какое лечение мне нужно будет проходить дома?
8. Что я могу сделать, чтобы предотвратить или облегчить побочные эффекты? Что вы будете делать?
9. Какое лечение приведет к наиболее высокому качеству жизни? Какое продлит мою жизнь? Насколько?

Возможные вопросы о трансплантации кроветворных стволовых клеток

1. Что мне нужно сделать, чтобы подготовиться к трансплантации?
2. Что вы сделаете для подготовки к трансплантации?
3. Какие есть риски для меня и/или для донора?
4. Как трансплантация повлияет на мой прогноз?
5. Как трансплантация повлияет на качество и продолжительность моей жизни?
6. Чего мне следует ожидать от трансплантации кроветворных стволовых клеток?
7. Сколько времени, как предполагается, я проведу в больнице?
8. Как я буду чувствовать себя до, во время и после трансплантации?
9. Сколько трансплантаций уже было проведено в этом центре для лечения моего варианта МДС?

Возможные вопросы об опыте ваших врачей

1. Каков ваш опыт в лечении моего варианта МДС?
2. Каков опыт других врачей из вашей команды?
3. Вы лечите только пациентов с МДС? От каких еще заболеваний вы лечите?
4. Мне хотелось бы получить второе мнение. Вы можете какого-нибудь рекомендовать?
5. Мне бы хотелось, чтобы другой патоморфолог или гематопатолог посмотрел образцы моей крови и костного мозга. Вы можете кого-нибудь рекомендовать?
6. Сколько пациентов вроде меня (моего возраста, пола, происхождения) вы лечили раньше?
7. Будете ли вы консультироваться с экспертами по МДС по поводу моего лечения? С кем вы будете консультироваться?
8. Сколько вы уже проводили процедур наподобие той, которую вы сейчас предлагаете?
9. Это вид лечения занимает большое место в вашей практике?
10. У скольких ваших пациентов развились осложнения? Какие?

Интернет-ресурсы

**АМеждународный фонд содействия
больным апластической анемией и МДС
Aplastic Anemia and MDS International
Foundation (AAMDSIF)**

aamds.org/about/MDS

**Американское онкологическое общество
American Cancer Society®**

cancer.org/cancer/myelodysplastic-syndrome

**Американское гематологическое общество
American Society of Hematology**

hematology.org/education/patients

Программа Be The Match®

bethematch.org

**Информационная сеть по трансплантации
клеток крови и костного мозга
Blood & Marrow Transplant Information
Network**

bmtinfonet.org

**Общество поддержки больных
лейкозами и лимфомами
The Leukemia and Lymphoma Society**

lls.org/disease-information/myelodysplastic-syndromes

**Фонд МДС
MDS Foundation, Inc.**

mds-foundation.org

**Национальная ассоциация
трансплантации костного мозга
National Bone Marrow Transplant Link**
nbmtlink.org

**Национальный институт онкологии
National Cancer Institute**

[Cancer.gov/types/myeloproliferative/patient/
myelodysplastic-treatment-pdq](http://Cancer.gov/types/myeloproliferative/patient/myelodysplastic-treatment-pdq)

**Национальное объединение помощи
пациентам, прошедшим противораковое
лечение**

National Coalition for Cancer Survivorship
Canceradvocacy.org/toolbox

**Национальная организация хосписной
и паллиативной помощи
National Hospice and Palliative Care
Organization**

nhpco.org/patients-and-caregivers

**Министерство здравоохранения
и социальных служб США
U.S. Department of Health & Human
Services**

bloodstemcell.hrsa.gov



Словарь терминов

del(5q)

A fast-growing cancer that starts in the bone marrow
Хромосомная аномалия, при которой участок “q” хромосомы 5 отсутствует (это называется делецией).

HLA-тип

Уникальный набор белков на поверхностях клеток, позволяющий организму отличать свои клетки от чужих.

HLA-типирование

Анализ крови или других биологических образцов, позволяющий определить HLA-тип конкретного человека. HLA-тип — уникальный набор белков на поверхностях клеток, позволяющий организму отличать свои клетки от чужих.

Аллогенная трансплантация гемопоэтических клеток (алло-ТГК)

Лечение, в ходе которого пациент получает здоровые незрелые кроветворные клетки от другого человека для замещения собственных клеток костного мозга, поврежденных или пораженных болезнью.

Анемия

Состояние, при котором в крови снижено число эритроцитов.

Аспирационная биопсия костного мозга

Процедура взятия образца жидкого костного мозга для исследования на признаки болезни.

Биопсия

Взятие небольших образцов ткани из организма для исследования при диагностике заболевания.

Бластные клетки

Незрелые клетки крови.

Высокоинтенсивная химиотерапия

Лечение с использованием высоких доз сильнодействующих противоопухолевых лекарств, которые с большей вероятностью вызовут серьезные побочные эффекты.

Высокоинтенсивное лечение

Лечение, которое с большей вероятностью вызывает серьезные побочные эффекты и часто требует пребывания в больнице.

Гемоглобин

Белок эритроцитов, переносящий кислород.

Гемопоэтические клетки, гемопоэтические стволовые клетки

Незрелые кроветворные клетки, из которых развиваются все остальные виды клеток крови.

Гемопоэтические факторы роста

Вещества, которые стимулируют образование новых клеток крови в костном мозге.

Гены

Наборы закодированных инструкций в клетках, определяющие их образование и функционирование.

Генетические анализы

Исследования генов — закодированных инструкций в клетках, которые нужны для образования этих клеток и управления их функциями. Гены объединены в длинные цепочечные структуры, которые называются хромосомами.

Генная мутация

Аномальное изменение в закодированных инструкциях, определяющих выработку клеток и контроль над их функционированием.

Гипоклеточный костный мозг

Костный мозг, в котором число клеток ниже нормы.

Гормон

Химическое вещество в организме, которое влияет на активность клеток или органов.

Гранулоцитарный колониестимулирующий фактор (Г-КСФ)

Вещество, которое помогает костному мозгу (стимулирует его) производить больше лейкоцитов определенного типа — так называемых нейтрофилов. Это вещество естественным образом вырабатывается в организме, но может и синтезироваться в лаборатории.

Группы риска

Классификация МДС на основе тяжести заболевания и вероятности (риска) его прогрессирования до ОМЛ (острого миелоидного лейкоза).

Дезоксирибонуклеиновая кислота (ДНК)

Молекула в клетках в виде цепочки. Содержит закодированные инструкции для формирования клеток и контроля за их функциями.

Донор

Человек, дающий свои органы, ткани или клетки для лечения другого человека.

Дисплазия

Ситуация, когда клетки при микроскопическом исследовании имеют аномальный размер, форму или вид.

Железо

Химический элемент, содержащийся в эритроцитах и нужный организму для выработки новых эритроцитов.

Иммунная система

Естественная защита организма от инфекций и других заболеваний.

Иммунный ответ

Действия защитной системы организма, направленные на борьбу против инфекций и заболеваний в ответ на проникновение в организм чужеродных агентов.

Иммуномодуляторы

Лекарства, которые изменяют различные компоненты иммунной системы.

Иммуносупрессивная терапия (ИСТ)

Лечение с использованием лекарств, которые ослабляют (подавляют) иммунную систему.

Иммунотерапия

Лечение с использованием лекарств, которые влияют на иммунную систему, тем самым помогая организму бороться со злокачественным заболеванием.

Клиническое исследование

Исследование, в ходе которого изучается безопасность или эффективность диагностического или лечебного метода.

Кольцевые сидеробласты

Незрелые эритроциты, содержащие избыток железа, который проявляется в виде кольца вокруг центра клеток.

Кондиционирование

Лечение, направленное на уничтожение клеток в костном мозге, чтобы подготовить организм (создать условия) для трансплантации гемопоэтических клеток.

Костный мозг

Мягкая губчатая ткань внутри большинства костей, в которой образуются клетки крови.

Кроветворные стволовые клетки

Незрелые клетки, из которых развиваются все прочие типы клеток крови. Также называются гемопоэтическими стволовыми клетками.

Лейкоцитарная формула

Количества разных типов лейкоцитов в образце крови.

Лейкоциты

Белые клетки крови, участвующие в борьбе с инфекциями

Лимфоциты

Один из видов лейкоцитов. Лимфоциты помогают защищать организм от инфекций и других заболеваний.

Мазок крови

Исследование, в ходе которого капля крови наносится на предметное стекло и изучается под микроскопом для оценки размеров, формы, типов и степени зрелости клеток крови.

МДС высокого риска

МДС, который в отсутствие лечения с большей вероятностью будет прогрессировать или превращаться в острый миелоидный лейкоз (ОМЛ).

МДС низкого риска

МДС, который с большей вероятностью будет медленно развиваться и прогрессировать и в течение долгого времени не будет вызывать многочисленных или тяжелых симптомов.

Международная прогностическая шкала (IPSS)

Одна из систем, позволяющих врачам характеризовать тяжесть МДС и выделять различные группы в зависимости от вероятного исхода (прогноза).

Миелопролиферативное новообразование (МПН)

Злокачественное заболевание, при котором костный мозг производит слишком много определенных клеток: эритроцитов, лейкоцитов или тромбоцитов.

Молекулярно-генетические анализы

Исследования для поиска аномальных изменений в генах, которые могут повлиять на терапию или исход злокачественного заболевания.

Моноцит

Один из видов лейкоцитов.

Мутация

Аномальное изменение.

Нейтропения

Состояние, при котором снижено число определенного типа лейкоцитов — нейтрофилов.

Нейтрофилы

Один из типов лейкоцитов. Нейтрофилы участвуют в борьбе с инфекциями и содержат небольшие частицы (гранулы).

Низкоинтенсивная химиотерапия

Лечение с использованием противоопухолевых препаратов, которые с меньшей вероятностью вызывают тяжелые побочные эффекты.

Низкоинтенсивное лечение

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

Общеклинический анализ крови (ОАК)

Анализ, в ходе которого измеряют количества клеток в образце крови.

Острый миелоидный лейкоз (ОМЛ)

Быстро развивающееся злокачественное заболевание, которое начинается в костном мозге и вызывает образование избыточного количества незрелых лейкоцитов.

Ответ на лечение

Исход заболевания или улучшение, достигнутое в результате лечения.

Оценка риска

Мера тяжести МДС, описывающая, насколько быстро или медленно болезнь будет развиваться и прогрессировать.

Переливание

Медленное внутривенное введение цельной крови или ее компонентов.

Переливание тромбоцитов

Медленное внутривенное введение тромбоцитов — клеток, нужных для контроля за кровотечениями.

Переливание эритроцитов

Медленное внутривенное введение красных клеток крови.

Пересмотренная международная прогностическая шкала (IPSS-R)

Более современная система, позволяющая врачам характеризовать тяжесть МДС и выделять различные группы в зависимости от вероятного исхода (прогноза).

Побочный эффект

Вредное для здоровья или просто неприятное физическое или эмоциональное состояние, вызванное лечением.

Повторяющиеся генные мутации

Мутации, которые обнаруживаются регулярно, обычно с определенной частотой.

Подтипы

Группы, на которые подразделяются случаи определенного онкологического заболевания в зависимости от характеристик опухолевых клеток.

Прогноз

Вероятное или предполагаемое течение заболевания и его исход, оцениваемые на основании результатов исследований.

Прогностическая шкала

Система, позволяющая врачам оценивать степень тяжести МДС и выделять различные группы в зависимости от вероятного исхода (прогноза).

Прогностическая шкала, основанная на классификации ВОЗ (WPSS)

Одна из систем, позволяющих врачам оценивать тяжесть протекания МДС и выделять различные группы в зависимости от вероятного исхода болезни (прогноза).

Прогностический фактор

То, что влияет на вероятные течение и исход болезни и помогает их предсказать.

Проточная цитометрия

Анализ, в ходе которого типы присутствующих клеток идентифицируются по определенным веществам на их поверхности.

Ретикулоциты

Молодые клетки (клетки-предшественники), которые затем превратятся в зрелые эритроциты.

Рецидив

Возвращение или ухудшение течения злокачественного заболевания после периода улучшения.

Симптоматическая терапия

Лечение по поводу симптомов или нарушений здоровья, вызванных самим онкологическим заболеванием или его лечением.

Стимулятор эритропоэза (СЭ)

Препарат, который подает костному мозгу сигнал (стимулирует) к усиленной выработке эритроцитов.

Схема лечения

План, в котором указаны дозы, сроки и длительность лечения.

Сывороточный ЭПО

Уровень естественного эритропоэтина в крови. Эритропоэтин — вырабатываемое в организме вещество, которое стимулирует выработку эритроцитов.

Трансплантация гемопоэтических клеток (ТГК)

Лечение, в ходе которого поврежденные или затронутые болезнью клетки костного мозга — губчатой ткани внутри костей, где производятся клетки крови, — замещаются здоровыми кроветворными клетками. Также говорят о трансплантации стволовых клеток.

Трепанобиопсия костного мозга

Процедура взятия образца твердого образца кости и костного мозга для исследования на признаки заболевания.

Тромбоцитопения

Состояние, при котором снижено число тромбоцитов — клеток крови, нужных для контроля над кровотечениями.

Тромбоциты

Один из видов клеток крови. Тромбоциты помогают контролировать кровотечения.

Утомляемость

Ощущение сильной усталости даже при нормальной продолжительности сна, мешающее человеку выполнять обычные действия.

Фактор роста лейкоцитов

Вещество, которое стимулирует продукцию новых лейкоцитов в костном мозге. Оно вырабатывается в организме естественным образом, но может и синтезироваться в лаборатории для использования в качестве лекарства.

Фактор роста эритроцитов

Вещество, которое стимулирует продукцию новых эритроцитов в костном мозге. Оно вырабатывается в организме естественным образом, но может и синтезироваться в лаборатории для использования в качестве лекарства.

Флуоресцентная гибридизация in situ (FISH)

Лабораторный анализ для поиска аномальных изменений генов и хромосом в клетках, использующий специальные красители.

Фолиевая кислота

Одно из питательных веществ в организме, необходимое для выработки эритроцитов.

Хелаторы железа

Препараты, применяемые для удаления избытка железа из организма.

Химиотерапия

Лечение с использованием лекарств, которые уничтожают аномальные клетки или прекращают образование новых аномальных клеток.

Хромосомы

Структуры в клетках в виде длинных цепочек, которые содержат закодированные инструкции, определяющие образование клеток и управление их функционированием.

Хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ)

Медленно развивающееся злокачественное заболевание, которое возникает в костном мозге и приводит к образованию избыточного числа гранулоцитов — разновидности лейкоцитов.

Цитогенетическое исследование

Исследование, в ходе которого изучаются хромосомы в клетке. Хромосомы — длинные цепочки, в которых содержатся закодированные инструкции для образования клеток и управления их функционированием.

Цитопения

Состояние сниженного количества клеток крови.

Человеческие лейкоцитарные антигены (human leukocyte antigens, HLA)

Особые белки на поверхностях клеток, помогающие организму отличать свои клетки от чужих.

Эритропоэтин (ЭПО)

Вещество, присутствующее в организме и стимулирующее костный мозг вырабатывать больше эритроцитов.

Эритроциты

Один из типов клеток крови. Эритроциты переносят кислород от легких к остальным частям организма.

Эксперты NCCN

Это руководство для пациентов основано на клинических рекомендациях (*NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology, NCCN Guidelines*[®]) по миелодиспластическим синдромам. В адаптации, рецензировании и публикации руководства приняли участие следующие специалисты:

Dorothy A. Shead, MS
Магистр наук, директор
отдела информации для
пациентов

Erin Vidic, MA
Медицинский писатель

Tanya Fischer, MEd, MSLIS
Медицинский писатель

Kim Williams
Координатор креативных услуг

Laura J. Hanisch, PsyD
Доктор психологии, медицинский
писатель/специалист по
информации для пациентов

Rachael Clarke
Старший редактор
медицинских изданий

Stephanie Helbling, MPH,
CHES[®]
Медицинский писатель

Susan Kidney
Специалист по верстке

Клинические рекомендации *NCCN Guidelines*[®] по миелодиспластическим синдромам, версия 2.2021, были разработаны следующими членами экспертной группы NCCN:

*Peter L. Greenberg, MD/Chair
Stanford Cancer Institute

David Head, MD
Vanderbilt-Ingram Cancer Center

Aziz Nazha, MD
Case Comprehensive Cancer Center/
University Hospitals Seidman Cancer
Center and Cleveland Clinic Taussig
Cancer Institute

Richard M. Stone, MD/Vice Chair
Dana-Farber/Brigham and Women's
Cancer Center

*Ruth Horsfall, PhD, MSc
Patient Advocate

Vishnu V. Reddy,
O'Neal Comprehensive
Cancer Center at UAB

Aref Al-Kali, MD
Mayo Clinic Cancer Center

Robert A. Johnson, MD
St. Jude Children's Research Hospital/
The University of Tennessee
Health Science Center

David Sallman, MD
Moffitt Cancer Center

John M. Bennett, MD
Consultant

Mark Juckett, MD
University of Wisconsin
Carbone Cancer Center

Gary Schiller, MD
UCLA Jonsson
Comprehensive Cancer Center

Andrew M. Brunner, MD
Massachusetts General Hospital
Cancer Center

Sioban Keel, MD
Fred Hutchinson Cancer Research Center/
Seattle Cancer Care Alliance

Paul J. Shami, MD
Huntsman Cancer Institute
at the University of Utah

Carlos M. De Castro, MD
Duke Cancer Institute

Samer Khaled, MD
City of Hope National Medical Center

Alison R. Walker, MD
The Ohio State University Comprehensive
Cancer Center - James Cancer Hospital
and Solove Research Institute

H. Joachim Deeg, MD
Fred Hutchinson Cancer Research Center/
Seattle Cancer Care Alliance

Virginia M. Klimek, MD
Memorial Sloan Kettering Cancer Center

Peter Westervelt, MD, PhD
Siteman Cancer Center at Barnes-
Jewish Hospital and Washington
University School of Medicine

Amy E. DeZern, MD, MHS
The Sidney Kimmel Comprehensive Cancer
Center at Johns Hopkins

Qing Li, MD, PhD
University of Michigan Rogel Cancer Center

Shira Dinner, MD
Robert H. Lurie Comprehensive Cancer
Center of Northwestern University

*Yazan Madanat, MD
UT Southwestern Simmons
Comprehensive Cancer Center

Karin Gaensler, MD
UCSF Helen Diller Family
Comprehensive Cancer Center

Lori J. Maness, MD
Fred & Pamela Buffett Cancer Center

Сотрудники NCCN

Cindy Hochstetler, PhD
Oncology Scientist/Medical Writer

Guillermo Garcia-Manero, MD
The University of Texas
MD Anderson Cancer Center

*Shannon McCurdy, MD
Abramson Cancer Center
at the University of Pennsylvania

Dorothy A. Shead, MS
Director, Patient Information Operations

*Elizabeth A. Griffiths, MD
Roswell Park Comprehensive Cancer Center

Christine McMahon, MD
University of Colorado Cancer Center

* Редактирование этого руководства для пациентов. Порядок раскрытия информации описан на странице [NCCN.org/about/disclosure.aspx](https://www.nccn.org/about/disclosure.aspx).

Онкологические центры NCCN

Abramson Cancer Center
at the University of Pennsylvania
Philadelphia, Pennsylvania
800.789.7366 • pennmedicine.org/cancer

Fred & Pamela Buffett Cancer Center
Omaha, Nebraska
402.559.5600 • unmc.edu/cancercenter

Case Comprehensive Cancer Center/
University Hospitals Seidman Cancer
Center and Cleveland Clinic Taussig
Cancer Institute
Cleveland, Ohio
800.641.2422 • UH Seidman Cancer Center
uhhospitals.org/services/cancer-services
866.223.8100 • CC Taussig Cancer Institute
my.clevelandclinic.org/departments/cancer
216.844.8797 • Case CCC
case.edu/cancer

City of Hope National Medical Center
Los Angeles, California
800.826.4673 • cityofhope.org

Dana-Farber/Brigham and
Women's Cancer Center
Boston, Massachusetts
617.732.5500
youhaveus.org

Massachusetts General Hospital
Cancer Center
617.726.5130
massgeneral.org/cancer-center

Duke Cancer Institute
Durham, North Carolina
888.275.3853 • dukecancerinstitute.org

Fox Chase Cancer Center
Philadelphia, Pennsylvania
888.369.2427 • foxchase.org

Huntsman Cancer Institute
at the University of Utah
Salt Lake City, Utah
800.824.2073
huntsmancancer.org

Fred Hutchinson Cancer
Research Center/Seattle
Cancer Care Alliance
Seattle, Washington
206.606.7222 • seattlecca.org
206.667.5000 • fredhutch.org

The Sidney Kimmel Comprehensive
Cancer Center at Johns Hopkins
Baltimore, Maryland
410.955.8964
www.hopkinskimmelfcancercenter.org

Robert H. Lurie Comprehensive
Cancer Center of Northwestern
University
Chicago, Illinois
866.587.4322 • cancer.northwestern.edu

Mayo Clinic Cancer Center
Phoenix/Scottsdale, Arizona
Jacksonville, Florida
Rochester, Minnesota
480.301.8000 • Arizona
904.953.0853 • Florida
507.538.3270 • Minnesota
mayoclinic.org/cancercenter

Memorial Sloan Kettering
Cancer Center
New York, New York
800.525.2225 • mskcc.org

Moffitt Cancer Center
Tampa, Florida
888.663.3488 • moffitt.org

The Ohio State University
Comprehensive Cancer Center -
James Cancer Hospital and
Solove Research Institute
Columbus, Ohio
800.293.5066 • cancer.osu.edu

O'Neal Comprehensive
Cancer Center at UAB
Birmingham, Alabama
800.822.0933 • uab.edu/onealcancercenter

Roswell Park Comprehensive
Cancer Center
Buffalo, New York
877.275.7724 • roswellpark.org

Siteman Cancer Center at Barnes-
Jewish Hospital and Washington
University School of Medicine
St. Louis, Missouri
800.600.3606 • siteman.wustl.edu

St. Jude Children's Research Hospital
The University of Tennessee
Health Science Center
Memphis, Tennessee
866.278.5833 • stjude.org
901.448.5500 • uthsc.edu

Stanford Cancer Institute
Stanford, California
877.668.7535 • cancer.stanford.edu

UC San Diego Moores Cancer Center
La Jolla, California
858.822.6100 • cancer.ucsd.edu

UCLA Jonsson
Comprehensive Cancer Center
Los Angeles, California
310.825.5268 • cancer.ucla.edu

UCSF Helen Diller Family
Comprehensive Cancer Center
San Francisco, California
800.689.8273 • cancer.ucsf.edu

University of Colorado Cancer Center
Aurora, Colorado
720.848.0300 • coloradocancercenter.org

University of Michigan
Rogel Cancer Center
Ann Arbor, Michigan
800.865.1125 • rogelcancercenter.org

The University of Texas
MD Anderson Cancer Center
Houston, Texas
844.269.5922 • mdanderson.org

University of Wisconsin
Carbone Cancer Center
Madison, Wisconsin
608.265.1700 • uwhealth.org/cancer

UT Southwestern Simmons
Comprehensive Cancer Center
Dallas, Texas
214.648.3111 • utsouthwestern.edu/simmons

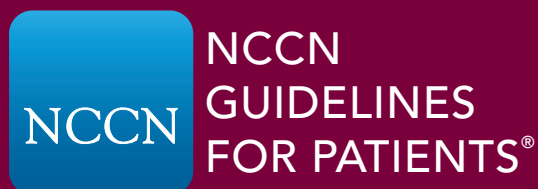
Vanderbilt-Ingram Cancer Center
Nashville, Tennessee
877.936.8422 • vicc.org

Yale Cancer Center/
Smilow Cancer Hospital
New Haven, Connecticut
855.4.SMILOW • yalecancercenter.org

Указатель

- del(5q)** 11, 42
- HLA-типирование** 17, 25, 69
- аллогенная трансплантация гемопоэтических клеток (алло-ТГК)** 47, 50–51
- анемия** 8, 16–17, 28–29, 38–43
- бласты** 10, 43, 46, 48, 54–55
- генетические анализы** 19, 68
- гипометилирующие агенты** 23, 48, 51
- индукция** 51
- клинические исследования** 26
- МДС высокого риска** 49–52
- МДС низкого риска** 44–48
- молекулярно-генетические исследования** 20
- мониторинг** 27, 45
- мутации** 19–20, 56, 70
- общеклинический анализ крови (ОАК)** 16, 67
- острый миелоидный лейкоз (ОМЛ)** 10, 36, 45, 50
- рецидив** 50–51, 70
- симптоматическая терапия** 27–30
- трансплантация кроветворных стволовых клеток** 17
- трепанобиопсия костного мозга** 18, 67
- химиотерапия** 23, 25, 28





Миелодиспластические синдромы

2021

NCCN Foundation выражает глубокую благодарность компаниям, поддержавшим издание этого руководства для пациентов: *Bristol Myers Squibb* и *Taiho Oncology, Inc.* Специалисты *NCCN* независимым образом адаптируют, обновляют и распространяют руководства для пациентов. Поддерживающие нас компании не участвуют в разработке руководств для пациентов и не несут ответственности за содержание этого руководства и изложенные в нем рекомендации.

Поддержите создание руководств **NCCN** для пациентов

ПОЖЕРТВОВАТЬ

Веб-сайт [NCCNFoundation.org/Donate](https://www.nccnfoundations.org/Donate)



National Comprehensive
Cancer Network®

3025 Chemical Road, Suite 100
Plymouth Meeting, PA 19462
215.690.0300

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