

Die Inhalte, Angaben und Informationen dieser Broschüre sind nur für die Nutzer innerhalb des Gebietes der Bundesrepublik Deutschland bestimmt. Sofern sie Informationen zu oder im Zusammenhang mit Gesundheitszuständen, Krankheitsbildern, medizinischen Fragen oder Therapiemöglichkeiten enthalten, ersetzen sie nicht die Empfehlungen oder Anweisungen eines Arztes oder anderer Angehöriger der Heilberufe. Die Inhalte dieser Broschüre sind nicht zur Diagnose oder Behandlung eines gesundheitlichen oder medizinischen Problems oder einer Erkrankung bestimmt. Darüber hinaus erheben sie keinen Anspruch auf Vollständigkeit und Richtigkeit. Mit Aushändigung und/oder Benutzung dieser Broschüre kommt keinerlei Vertragsverhältnis zustande, insbesondere kein Rats- und Auskunftsvertrag zwischen Ihnen, den Autoren der Broschüre und/oder der Celgene GmbH. Insofern bestehen auch keinerlei vertragliche oder vertragsähnliche Ansprüche.  
Illustrationen: Tommy Weiss

Данная брошюра и все содержащиеся в ней данные и информационные материалы предназначены только для использования лицами, находящимися на территории Федеративной Республики Германия. Информация о состоянии здоровья, картине заболевания, медицинских вопросах или методах лечения не заменяет рекомендаций или наставлений врача или других представителей медицинских профессий. Эта брошюра не предназначена для диагностики или лечения заболеваний, а также для решения медицинских проблем. Кроме того, не могут быть гарантированы полнота информации и отсутствие каких-либо неточностей. Передача и/или использование настоящей брошюры не влекут за собой установления договорных отношений, в частности, консультационного или информационного договора между Вами, авторами брошюры и/или фирмой „Celgene GmbH“. Поэтому любые договорные или подобные им претензии исключаются.  
Иллюстрации: Томми Вайсс



Celgene GmbH  
Joseph-Wild-Straße 20  
81829 München

[www.celgene.de](http://www.celgene.de)  
[info@celgene.de](mailto:info@celgene.de)

Telefon: 089 / 45 15 19-010  
Telefax: 089 / 45 15 19-019



AML  
RUSSISCH

Издание  
перерабо-  
танное,  
2016 г.

# *Острый миелоидный лейкоз (ОМЛ)*

Информационная брошюра для пациентов и  
их родственников.



# Содержание

<b>Предисловие</b>	<b>2</b>
<b>Кровь</b>	<b>4</b>
Компоненты крови	4
Функции крови	4
Состав крови	6
Кроветворение – динамическое равновесие	7
Основные лабораторные показатели	9
<b>Острый миелоидный лейкоз (ОМЛ)</b>	<b>10</b>
Что такое ОМЛ?	10
Кто болеет ОМЛ?	12
Каковы симптомы ОМЛ?	13
Как происходит диагностика ОМЛ?	14
Как классифицируется ОМЛ?	17
Как проводится терапия ОМЛ?	18
<b>Терминология по заболеванию</b>	<b>22</b>
<b>Адреса</b>	<b>32</b>
<b>Дополнительная литература</b>	<b>33</b>

# Предисловие

## Дорогие читатели!

Костный мозг содержит стволовые клетки, из которых у здоровых людей, путем дифференциации и созревания, образуются красные клетки крови (эритроциты), белые клетки крови (лейкоциты) и кровяные пластинки (тромбоциты). Костный мозг пациентов, страдающих острым миелоидным лейкозом (ОМЛ), не в состоянии образовывать из стволовых клеток функциональные клетки крови. Вместо этого, в костном мозге возникают многочисленные и незрелые белые кровяные тельца, которые буквально переполняют кровь, что и дало название заболеванию (с греч. leukós = белый).

ОМЛ является редким заболеванием, которое одинаково часто встречается как у мужчин, так и у женщин. Существуют различные методы лечения ОМЛ. Поэтому важно, в личной беседе с врачом, обсудить индивидуальные особенности болезни и обусловленные ими терапевтические меры.

С помощью этой брошюры мы хотим помочь Вам лучше понять свой организм. С этой целью мы постарались, дополнительно к тексту, проиллюстрировать особо важные процессы пояснительными рисунками, чтобы создать представление о том, что происходит в организме человека, который болен ОМЛ. Тем не менее, настоящая брошюра не заменяет консультации с врачом. Только он может решать, какова должна быть последовательность диагностических шагов, и какая терапия Вам больше подходит.

Возможно в ближайшее время Вам придётся нелегко. Но, несмотря на это, постарайтесь не упускать прекрасные и важные моменты из Вашей жизни. Мы желаем Вам сохранить необходимое душевное равновесие и мужество для того, чтобы устроить Вашу жизнь особенным, свойственным именно Вам, образом, а также, чтобы рядом были преданные Вам спутники.

Ваши

Др.мед. Хаифа К. Аль-Али



**Др. мед. Хаифа К. Аль-Али** работает глав. врачом гематологической амбулатории / дневной клиники отделения гематологии / онкологии / гемостазиологии в университетской клинике Лейпцига, специализация ОМЛ

Д-р Штефани Хорнунг



**Др. Штефани Хорнунг** из Мюнхена, является молекулярным биологом и автором специальных статей и медиаисточников в области биомедицины

# Кровь

## Компоненты крови

Кровь составляет примерно двенадцатую часть массы тела взрослого человека и состоит из большого количества различных компонентов.

Плазма крови (около 50 процентов крови) состоит на 90 процентов из воды. В ней растворено большое количество важнейших для обмена веществ субстанций (углеводы, жиры, аминокислоты, витамины, минеральные вещества), которые транспортируются через кровь в различные системы органов.

В плазме крови растворено также большое количество белков (протеинов), которые выполняют следующие функции:

- питающую
- транспортную
- функцию носителя
- функцию регуляции давления жидкостей в организме
- буферную – для кислот и щелочей (показатель pH)
- функцию защиты от болезней
- функцию защиты от потери крови (свёртывание)

Другие 50 процентов крови состоят из так называемых клеток крови:

- 2 процента кровяных пластинок (тромбоцитов)
- 3 процента белых клеток крови (лейкоцитов)
- 45 процентов красных клеток крови (эритроцитов)

## Функции крови

У крови самые разные функции. С помощью красных клеток крови (эритроцитов) происходит транспортировка жизненно необходимого для всех обменных процессов кислорода из лёгких в клетки. Кровь подает высвобождаемый при клеточном дыхании (впитывание клеткой кислорода и выделение углекислого газа) углекислый газ обратно в лёгкие. Питательные вещества, медиаторы (гормоны) и химические вещества также подаются кровью в клетки; ею же транспортируются конечные продукты распада, такие как креатинин, мочевина и мочевая кислота из клеток, через почки, в органы выделительной системы организма. Кровь также берёт на себя важные функции по защите организма от инфекций.



**Состав крови:** кровь часто называют „жидким органом“, потому что она содержит большое количество разнообразных клеток



## Состав крови

Эритроциты, лейкоциты и тромбоциты образуются в костном мозге – губчатом веществе внутри больших костей организма.

### Эритроциты

Красные клетки крови (эритроциты) содержат красный кровяной пигмент гемоглобин, который связывает кислород и затем транспортирует его в различные ткани и органы тела. Люди, страдающие малокровием (анемией), имеют недостаточное количество красных клеток крови для обеспечения своего организма кислородом. Анемию можно установить с помощью анализа крови. Анализ крови определяет количество гемоглобина в граммах на децилитр (г/дл) крови. Этот показатель в нормальном случае должен находиться между 11 и 18; у женщин он, как правило, немного ниже, чем у мужчин.



### Лейкоциты

Белые клетки крови (лейкоциты), разделяющиеся на три главных типа

- гранулоциты,
- моноциты и
- лимфоциты,

являются частью иммунной системы. В здоровом организме их около 4.000 – 10.000 на микролитр (мкл) крови. Лимфоциты играют важную роль при направленном (*специфическом*), а моноциты и гранулоциты при ненаправленном (*неспецифическом*) иммунном ответе. Гранулоциты и моноциты обезвреживают бактерии, „пожирая“ их. При недостатке этих клеток нарушается *неспецифический* иммунный ответ.



### Тромбоциты

Кровяные пластинки (тромбоциты) важны прежде всего на первой фазе свёртывания крови после травм, так как они останавливают кровотечение путем „склеивания“ друг с другом и закупорки раны пробкой (тромбом). В этот процесс также вовлечены определённые белки крови (так называемые факторы свёртывания). От 140.000 до 360.000 кровяных пластинок на микролитр (мкл) крови считаются нормой. Уровень 10.000 / мкл – является важным предельным значением. Всё, что ниже этого уровня, является показателем серьёзного дефицита кровяных пластинок (тромбоцитопения), который может привести к опасным кровотечениям.



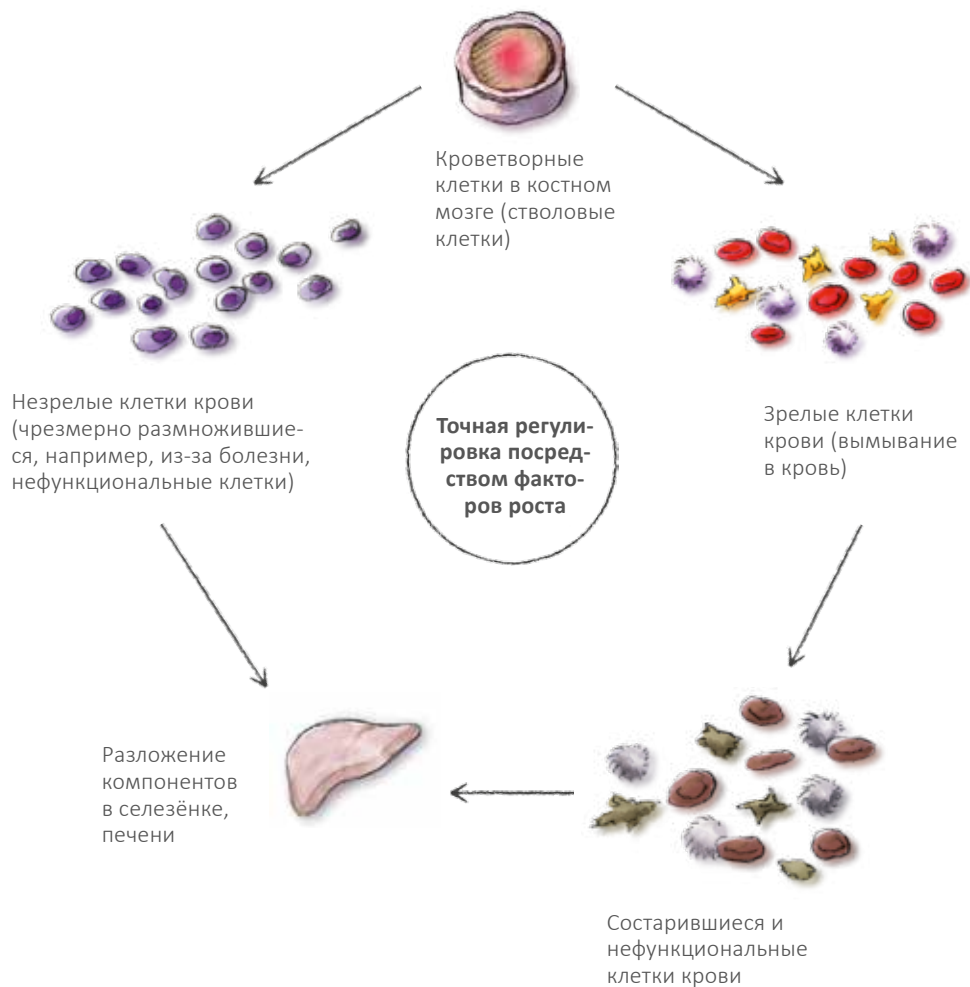
## Кроветворение – динамическое равновесие

Срок жизни клеток крови ограничен. Для того, чтобы в наличии всегда имелось достаточно функциональных клеток, необходимо чтобы постоянно образовывались новые. Все они образуются из стволовых клеток, находящихся в основном в костном мозге. У эмбриона кроветворение осуществляется, главным образом, в селезёнке и печени, у взрослых – в костном мозге. Стволовые клетки являются особыми, еще недифференцированными клетками. Они либо трансформируются в различные типы клеток, либо размножаются с помощью деления.

Благодаря тому, что в костном мозге сохраняется запас стволовых клеток, он в любое время обладает достаточным количеством исходного материала для производства различных клеток крови. Бесперебойный обмен веществ осуществляется только тогда, когда в крови, в любой момент времени, имеется нужное количество каждого типа клеток. Процесс кроветворения происходит строго по правилам и регулируется факторами роста.

После дифференциации в костном мозге, новообразованные клетки крови вымываются в кровь. Лимфоциты направляются в основном в лимфатическую систему, где они размножаются дальше или обновляются, или специализируются по выполнению определённой задачи в рамках иммунной защиты. Старые, ставшие нефункциональными, клетки крови разлагаются в печени и селезенке.





**Кроветворение является строго управляемым процессом, который обеспечивает в любой момент времени наличие нужного количества клеток крови каждого типа для выполнения жизненно важных функций**

## Основные лабораторные показатели

Ниже представлены основные лабораторные показатели, связанные с кровотоком; эти показатели в разных лабораториях могут несколько отличаться друг от друга:

### Красные клетки крови

Эритроциты



Гемоглобин (Гб)

Мужчины: 13 – 18 г/дл

Женщины: 11 – 16 г/дл

Количество эритроцитов

4 – 6 млн / мкл

### Кровяные пластинки

Тромбоциты



Количество тромбоцитов

140.000 – 360.000 / мкл

### Белые клетки крови

Лейкоциты



Количество лейкоцитов

4.000 – 10.000 / мкл

Лейкоциты в развернутой формуле крови

Гранулоциты: 45 – 70 %

- Нейтрофильные гранулоциты: 55 – 65 %

- Эозинофильные гранулоциты: до 5 %

- Базофильные гранулоциты: до 1 %

Лимфоциты: 15 – 40 %

Моноциты: 2 – 10 %

# Острый миелоидный лейкоз (ОМЛ)

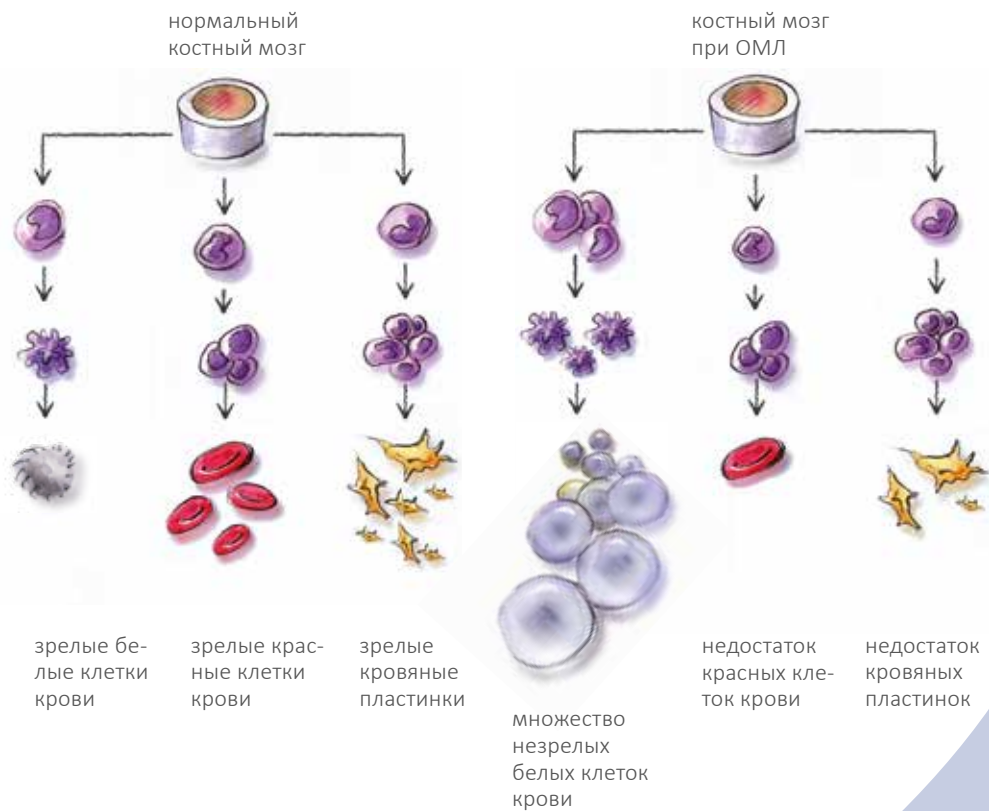
## Что такое ОМЛ?

Клетки крови здорового человека проходят много строго контролируемых этапов развития, от еще недифференцированной кроветворной (гемопоэтической) стволовой клетки до готовой клетки крови, обладающей полными функциональными возможностями. ОМЛ возникает на основании множественных изменений в одной такой клетке -предшественнице. Нарушение этого точно управляемого процесса приводит к тому, что одна или несколько клеток не могут созреть и, в результате этого, становятся нефункциональными. Однако эти клетки по-прежнему могут неконтролируемо делиться. Из-за этого беспрепятственного перепроизводства незрелых, не выполняющих никакой функции, клеток создаются помехи нормальному кроветворению, что может привести к дефициту клеток крови всех видов. Такие незрелые клетки называют бластами.

Вследствие этого организм не располагает достаточным количеством как здоровых белых и красных кровяных телец, так и тромбоцитов. При этом возможно вымывание бластов из костного мозга, места кроветворения, в циркулирующую на периферии кровь, а также скопление их в других органах. Чаще всего страдают от этого селезенка, печень, лимфатические узлы, реже – центральная нервная система (ЦНС).



Незрелые белые клетки крови



**Процессы кроветворения в сравнении: при ОМЛ происходит перепроизводство незрелых и нефункциональных белых клеток крови, вымываемых из костного мозга в кровь. Одновременно создаётся слишком мало красных клеток крови и кровяных пластинок.**

## Кто заболевает ОМЛ?

Острый миелоидный лейкоз может возникнуть в любом возрасте, но с большей вероятностью в пожилом возрасте. В год от 2 до 4 человек из 100.000 получают этот первичный диагноз. Он является самым частым видом острого лейкоза у взрослых, и вторым по частоте у детей и подростков в Германии. Если младенцы или маленькие дети до двух лет заболевают острым лейкозом, то чаще всего речь идет об остром лимфобластном лейкозе.

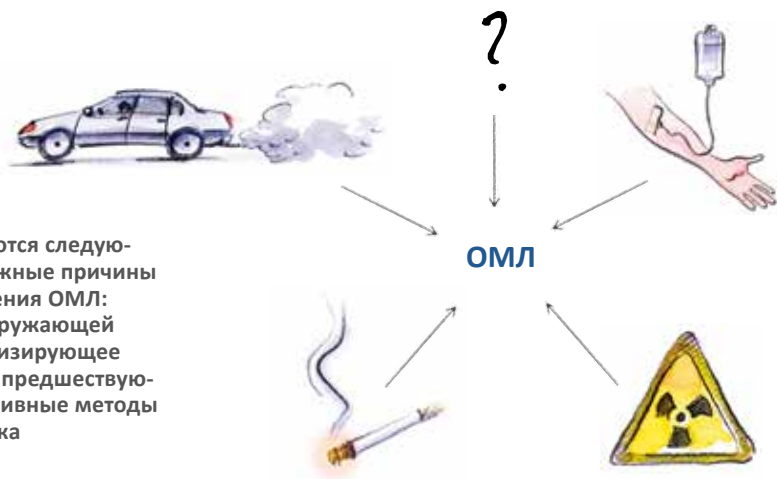
В большинстве случаев невозможно установить причину возникновения болезни. Существуют факторы воздействия, которые в разной степени повышают риск заболевания ОМЛ. Возможной причиной возникновения нарушений развития клеток крови является постоянный контакт с химическими

веществами, такими как бензол, пестициды или гербициды. Сюда же можно отнести табак, медикаменты, а также радиоактивное излучение.

ОМЛ может возникнуть вследствие пройденного курса химиотерапии или лучевой терапии. К тому же, он может развиваться вследствие миелодиспластического синдрома (МДС) или другого заболевания крови. В этом случае, он называется вторичным ОМЛ, т.е. возникшим вследствие первичного заболевания (вторично).

Наряду с упомянутыми выше известными факторами, существуют также врожденные изменения наследственного материала клетки, которые влекут за собой повышенный риск возникновения ОМЛ. К ним относятся, например, трисомия 21 („синдром Дауна“) или анемия Фанкони.

**Дискутируются следующие возможные причины возникновения ОМЛ: токсины окружающей среды, ионизирующее излучение, предшествующие интенсивные методы лечения рака**



## Каковы симптомы ОМЛ?

При заболевании ОМЛ часто появляются общие симптомы, такие как слабость, отсутствие аппетита, ночной пот, непонятное повышение температуры, потеря веса или боли в костях. В дальнейшем, из-за нарушения нормального кроветворения, возникает возрастающий дефицит зрелых клеток крови. Вследствие этого, важные функции крови, такие как иммунная защи-

та, транспортировка кислорода или остановка кровотечения, больше не могут выполняться в достаточной степени. Отдельные симптомы выражаются с различной степенью интенсивности, в зависимости от того, какая линия клеток преимущественно затронута (красные клетки крови, белые клетки крови или кровяные пластинки). Общее представление об этом Вы можете получить с помощью следующей таблицы.

**Табл. 1:** Возможные последствия нарушения кроветворения

<b>Нарушение кроветворения</b>	<b>Последствия</b>
Дефицит здоровых белых клеток крови (лейкопения) или лейкоцитоз (бласты в крови)	<ul style="list-style-type: none"><li>• Инфекции, поражающие, прежде всего, слизистые оболочки горла, носа и полости глотки</li><li>• Заболевания, возникающие из-за грибковых возбудителей, распространяющихся в организме (системные микозы)</li></ul>
Дефицит красных клеток крови (анемия)	<ul style="list-style-type: none"><li>• Бледность</li><li>• Чувство слабости / вялость</li><li>• Плохое самочувствие / усталость</li><li>• Тахикардия</li><li>• Одышка</li></ul>
Дефицит кровяных пластинок (тромбоцитопения)	<ul style="list-style-type: none"><li>• Кровоизлияния (гематомы)</li><li>• Носовые кровотечения и кровоточивость дёсен</li><li>• Точечные кровоизлияния в кожу (петехии)</li><li>• Продолжительные менструальные кровотечения</li></ul>



Накопление большого количества незрелых белых кровяных клеток в органах приводит к увеличению последних. Затронутыми оказываются часто селезенка и печень. Увеличение селезенки и/или печени может приводить к болям в животе, плохому самочувствию и потере аппетита. Мозг и спинной мозг, напротив, бывают редко затронуты. В случае, если это всё же происходит, то возникают такие симптомы, как головная боль, рвота, головокружение и нарушения зрения. Из-за накопления злокачественных клеток в костном мозге могут возникать боли в костях.

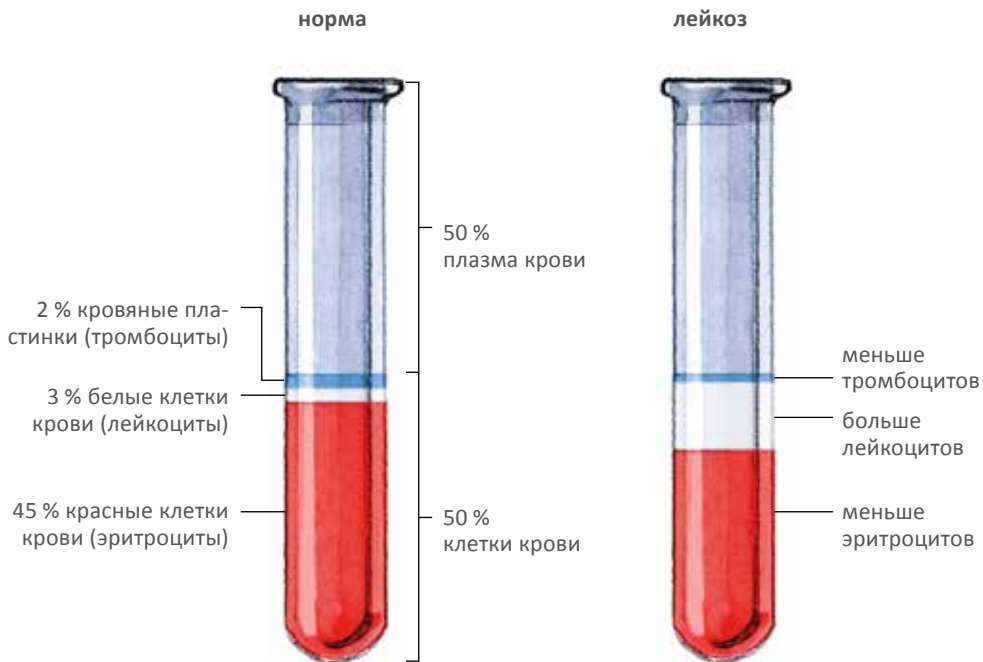
В анализе крови пациента с ОМЛ чаще всего определяется значительное увеличение количества белых клеток крови. Но их количество может быть и нормальным или даже пониженным.

В зависимости от характеристик переродившихся клеток крови, определяются различные подтипы ОМЛ (классификация в соответствии с ВОЗ). Течение болезни (прогноз), а также способы лечения во многом зависят от типа ОМЛ. Возраст пациента также играет определённую роль.

## Как происходит диагностика ОМЛ?

Наряду со сбором анамнеза и осмотром пациента, большое значение имеет определение характеристики больных клеток крови и костного мозга, во-первых, для установления диагноза ОМЛ, а во-вторых, для возможности определения подгруппы ОМЛ. Если анализ крови содержит первые признаки нарушения кроветворения, то делается дифференцированный анализ крови. Он предполагает исследование крови под микроскопом и даёт сведения о составе белых клеток крови.

С помощью пункции осуществляется забор клеток крови из костного мозга, с целью подробного исследования их свойств. Лечащего врача, в первую очередь, будет интересовать степень зрелости клеток, степень инфильтрации костного мозга незрелыми клетками крови (доля бластов при ОМЛ минимум 20%), а также возможно возникшие генетические изменения ядра аномальных клеток. На основании результатов этих исследований, как правило, уже может быть определена соответствующая подгруппа ОМЛ.



**Диагноз лейкоз: кровь у пациентов, заболевших ОМЛ, содержит больше белых клеток крови (см. белую полоску) чем кровь у здоровых людей**

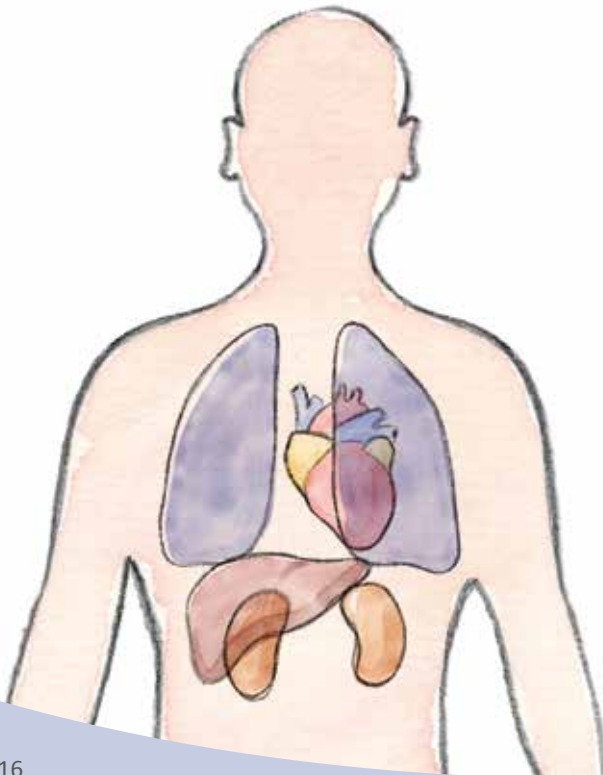
В рамках постановки диагноза выясняются другие важные вопросы:

- Какова свертываемость крови?
- Имеются ли признаки нарушения работы печени или почек?
- Существуют ли клинические или лабораторно-химические признаки инфекций (например, бактериальные инфекции или такие вирусные инфекции, как гепатит, ЦМВ или ВИЧ)?
- Произошло ли поражение органов? Для того, чтобы получить ответ на этот вопрос, как правило, необходим рентген грудной клетки

Дополнительные исследования, проводимые по необходимости перед началом лечения:

- Функциональная диагностика работы сердца (ЭКГ и, при необходимости, эхокардиография)
- Определение группы крови
- Другие исследования, направленные на оценку функционирования различных органов, таких как сердце, лёгкие или печень

При планировании лечения необходимо также учитывать другие заболевания, а также общее состояние пациента.



**Органы, которые дополнительно может обследовать лечащий врач перед проведением терапии ОМЛ**

## Как классифицируется ОМЛ?

В настоящее время чаще всего используется классификация Всемирной Организации Здравоохранения (ВОЗ). В классификации ВОЗ учтены, главным образом, знания, полученные в результате проведения цитогенетических и молекулярно-генетических исследований.

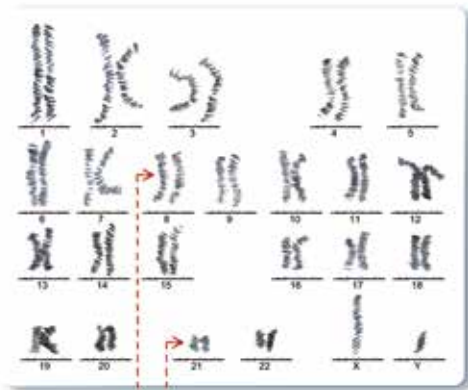
Идентификация различных специфических изменений в геноме лейкозных клеток позволяет произвести более точное распределение ОМЛ по различным подгруппам. Распознавание соответствующей формы ОМЛ имеет большое значение для его лечения и прогноза.

**Табл. 2:** Классификация ОМЛ согласно ВОЗ

ОМЛ с повторяющимися цитогенетическими отклонениями	<ul style="list-style-type: none"><li>• С t(8;21)(q22;22), (ОМЛ1/ЕТО*)</li><li>• С inv(16)(p13;q22) или t(16;16)(p13;q22), (CBFb/МУН11*)</li><li>• Острый промиелоцитарный лейкоз с t(15;17)(q22;q12), (PML/RARa*) и вариантами</li><li>• С 11q23 (MLL*) отклонениями</li></ul>
ОМЛ с дисплазией нескольких видов клеток (многолинейно)	<ul style="list-style-type: none"><li>• После МДС (миелодиспластический синдром)</li><li>• Без предшествующего МДС</li></ul>
Обусловленный лечением ОМЛ/МДС	<ul style="list-style-type: none"><li>• После приема алкилантов**</li><li>• После приема топоизомеразных ингибиторов**</li><li>• После иной химиотерапии и лучевой терапии</li></ul>
ОМЛ без подразделения на другие категории	<ul style="list-style-type: none"><li>• FAB M0 - M7</li><li>• Острый базофильный лейкоз</li><li>• Острый панмиелоз с миелофиброзом</li><li>• Миелосаркома</li></ul>

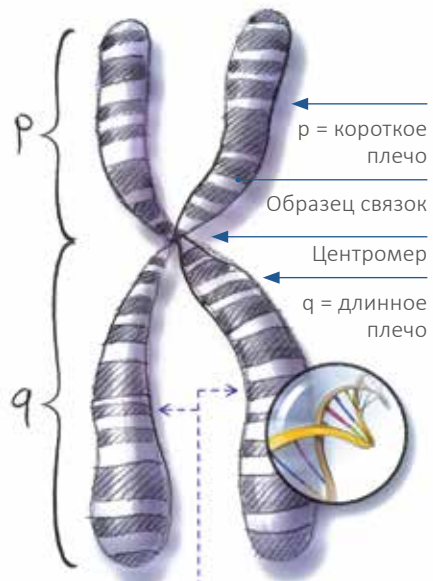
\*Название гена

\*\*Группа химиотерапевтических средств



$t(8;21)(q22;q22)$

Пример обозначения дефекта хромосом



Генетическая информация человека „упакована“ в хромосомах

**Генетическая информация человека хранится в хромосомах. При ОМЛ в раковых клетках (и только в них) происходят генетические изменения, служащие основой для разделения ОМЛ на подгруппы.**

### Как проводится терапия ОМЛ?

Терапия ОМЛ основана, как правило, на использовании химиотерапии, а также на сопроводительных, поддерживающих (supportive) терапевтических мероприятиях (как например, назначение антибиотиков при бактериальных инфекциях). Альтернативой

химиотерапии являются новые подходы к лечению, с помощью эпигенетической терапии или терапии, основанной на антителах. В некоторых случаях рассматривается возможность трансплантации клеток донора (аллогенная) или собственных, взятых перед трансплантацией, стволовых клеток крови (аутологичная).

## Химиотерапия

При химиотерапии используются вещества, сдерживающие рост опухолевых клеток. Для эффективного уменьшения опухолевой массы лечение необходимо повторять через установленные промежутки времени. Химиотерапия всегда воздействует не только на раковые клетки, но и на здоровые, убивая их. Поэтому химиотерапия сопровождается сильными побочными эффектами. Они, кроме всего прочего, затрагивают такие быстро делящиеся клетки, как, например, клетки волос (выпадение волос), клетки слизистой оболочки (мукозит) или клетки кровяной системы (миелосупрессия). Часто также возникают тошнота, понос и рвота, которые, однако, можно ослабить, с помощью поддерживающих терапевтических мероприятий. Интенсивность и продолжительность терапии, а также применяемые медикаменты, меняются от случая к случаю. При применении одного цитостатика, мы говорим о монокимиотерапии, а при применении комбинации разных медикаментов – о полихимиотерапии.

При ОМЛ химиотерапия проводится, как правило, поэтапно: сразу после постановки диагноза назначается приём цитостатиков (индукционная тера-

пия). Целью её является достижение полного отступления заболевания (ремиссия). За этим следуют дальнейшие циклы химиотерапии, призванные победить возможно оставшиеся ещё раковые клетки (консолидирующая терапия). После этого, для профилактики рецидивов проводится, в некоторых случаях, поддерживающая терапия. Целью данной терапии является как можно более надёжное и долговременное подавление заболевания.

## Аутологичная или аллогенная трансплантация стволовых клеток

Каждую трансплантацию стволовых клеток предваряет химиотерапия, иногда в комбинации с облучением, направленная на уничтожение больных клеток. После этого пациенту вводятся либо собственные, взятые перед

химиотерапией стволовые клетки крови (аутологичные), либо клетки донора (аллогенные стволовые клетки крови), чтобы тем самым снова сделать возможным образование всех клеток крови. Если при ОМЛ проводится трансплантация стволовых клеток крови, то как правило речь идёт об аллогенной трансплантации.

Преимущество аллогенной трансплантации стволовых клеток заключается в том, что пациент получает только здоровые стволовые клетки крови, а также передаваемые при этом клетки иммунной системы могут атаковать оставшиеся в организме раковые клетки. При данной терапии существует риск так называемой реакции „трансплантат против хозяина“ (Graft-versus-Host-Disease). Донорские клетки атакуют при этом определённые ткани реципиента (в особенности кожу, печень и кишечник).

Критерием для проведения трансплантации стволовых клеток являются: высокий риск рецидива при других формах терапии, уже произошедший рецидив или недостаточный успех химиотерапии. Кроме того, должны учитываться такие факторы, как сопутствующие заболевания, общее состояние и возраст пациента. Для проведения аллогенной трансплантации

стволовых клеток необходим, к тому же, подходящий донорский материал, который не всегда имеется в наличии.

### Эпигенетическая терапия

При ОМЛ не функционируют важные процессы управления кроветворением, белые кровяные клетки размножаются бесконтрольно и более не созревают. Эпигенетическая терапия использует действующие вещества, по своей молекулярной структуре схожие с одним из строительных блоков генетического материала. Поэтому организм альтернативно встраивает их в ДНК. Отключённые управляющие гены активируются, контролирующие процессы вновь начинают действовать, стволовые клетки созревают и трансформируются в нормальные клетки крови. Эта форма лечения является альтернативой для пациентов, для которых не подходят ни химиотерапия, ни трансплантация стволовых клеток. Эпигенетическая терапия проводится амбулаторно и вводится через подкожные инъекции или с помощью капельницы.



## Иммунотерапия

Применение иммунотерапии также является новым подходом к лечению. На поверхности патологических клеток имеются специфические белковые структуры. Произведённые в лаборатории, точно подходящие к этим структурам, антитела могут целенаправленно пристыковываться к бластам и, с помощью различных механизмов, обезвреживать их. Применение иммунотерапии при лечении ОМЛ находится в настоящий момент на стадии исследования.

## Поддерживающая терапия

Поддерживающие сопроводительные терапевтические мероприятия способствуют, с одной стороны, противодействию дефициту клеток крови (например, путем трансфузии), а с другой стороны, снижению значительно повышенного риска инфекционных заболеваний (например, путем приёма антибиотиков). Кроме того, побочные эффекты других терапий могут быть смягчены, как это происходит, например, при назначении медикаментов против тошноты или рвоты.

Лечение ОМЛ осуществляется в клиниках, специализирующихся на онкогематологических заболеваниях. Они располагают стерильными изоляционными отделениями, которые позволяют добиться минимизации риска инфекционных заболеваний. Эпигенетическая, а также поддерживающая терапии, могут проводиться как амбулаторно в клиниках, так и в специально для этого оборудованных частных гематологических кабинетах.

Шансы на излечение зависят, прежде всего, от типа ОМЛ, а также от других индивидуальных факторов соответствующего пациента. В настоящее время, по крайней мере для некоторых больных, существует возможность излечения. Многим другим пациентам лечение продлевает жизнь и / или улучшает её качество.





# Терминология по заболеванию

## **А** Аллогенный

Полученный не от самого пациента, а от донора

## **Анамнез**

Предыстория болезни

## **Анемия**

У организма недостаточно красных клеток крови или гемоглобина, и поэтому он не обеспечивается достаточным количеством кислорода. Симптомы анемии: усталость, одышка, слабость, безучастность, потеря работоспособности.

## **Антибиотик**

Медикамент, назначаемый для борьбы с инфекциями

## **Антигены**

Структуры, находящиеся, например, на поверхности клеток, которые могут вызвать иммунную реакцию

## **Антитела**

или иммуноглобулины; белки, которые создаются определёнными белыми клетками крови, могут обнаруживать и связывать определённые антигены, антитела являются важными компонентами иммунной системы человека

## **Аутологичный**

Происходящий от самого пациента

## **Б** Бензол

Крайне ядовитая жидкость, используемая, прежде всего, в химической промышленности, а также при производстве моторного топлива; может вызывать острый миелоидный лейкоз

## **Белые клетки крови**

→ лейкоциты

## **Биопсия**

Забор и исследование небольшого участка ткани из организма (с целью постановки точного диагноза)

## **Биопсия костного мозга**

Забор крошечного кусочка ткани из костного мозга, для его тщательного исследования

## **В-клетки (Б-клетки)**

→ лимфоциты

## **Бласты**

Незрелые клетки в костном мозге, которые превращаются в клетки крови

## **В** ВОЗ

Всемирная организация здравоохранения

## **Г** Гематокрит

Часть общего объема крови, состоящая из твёрдых компонентов

### **Гематолог**

Врач-специалист по заболеваниям крови

### **Гематопоз**

Биологические процессы обеспечивающие → кроветворение

### **Гемоглобин**

Красный кровяной пигмент, ответственный за транспортировку кислорода в → эритроцитах

### **Гербициды**

Средства уничтожения сорняков

### **Гистологический**

Касающийся ткани

### **Гистондеацетилазы**

Ферменты, отщепляющие ацетильную группу от гистонов; гистоны это белки, находящиеся в ядре клетки в непосредственной близости от ДНК

### **Гранулоциты**

Определённая категория белых клеток крови (→ лейкоциты); они подразделяются на → нейтрофильные, → эозинофильные, → базофильные; гранулоциты составляют около 60 - 70 процентов белых клеток крови и отвечают за уничтожение бактерий

### **Гребень подвздошной кости**

Верхний край кости таза, из которого при → биопсии костного мозга берутся пробы

# Д

## **Деметилирование ДНК**

Удаление метильных групп из ДНК; с помощью этого достигается активация генов

## **Депрессия**

Психическое заболевание, сопровождаемое подавленным и безрадостным настроением, отсутствием интереса к жизни, а также расстройством влечений

## **Дисплазия**

Аномалия развития

## **Дифференциация**

В контексте клеток: созревание клетки-предшественницы в здоровую „взрослую“ клетку со специальными функциями, которые могут различаться в зависимости от ткани

# И

## **Иммунная система**

Защитная система организма, в которой принимают участие различные органы

## **Иммунный ответ**

Реакция организма на чужеродные вещества

## **Иммуноглобулины**

→ Антитела

## **Иммунокомпетентность**

Способность определенных клеток иммунной системы обнаруживать и обезвреживать чужеродные вещества

## **Иммуномодуляция**

Влияние на иммунный ответ организма

## **Иммунофенотипизация**

Анализ различных антигенов на поверхности клеток

## **Индукционная терапия**

Начальная терапия, чаще всего направленная на достижение ремиссии

# К

## **Кариотип**

Общность всех цитологически определяемых признаков хромосом

## **Клетки крови**

→ Эритроциты, → лейкоциты и → тромбоциты

## **Компьютерная томография (КТ)**

Диагностический метод с демонстрацией изображения на компьютере

### **Консолидирующая терапия**

Интенсивная химиотерапия, продолжающаяся от четырёх до шести месяцев, направленная на уничтожение ещё сохранившихся раковых клеток

### **Красные клетки крови**

→ Эритроциты

### **Кроветворение**

Процесс образования и созревания клеток крови

### **Кровяные пластинки**

Обеспечивают остановку кровотечения после травмы → (тромбоциты); дефицит кровяных пластинок приводит к повышенной кровоточивости

# Л

лдг

Фермент лактатдегидрогеназа

### **Лейкоз**

Злокачественное заболевание, при котором возникает избыток нефункциональных белых клеток крови

### **Лейкопения**

Дефицит белых → клеток крови

### **Лейкоциты**

Белые клетки крови; играют важную роль в иммунной защите

### **Лимфатическая система**

Миндалины, селезёнка, вилочковая железа, лимфатические узлы и лимфатические сосуды

### **Лимфоциты**

Подгруппа лейкоцитов; играют важную роль в иммунной защите

### **Люмбальная пункция**

Вмешательство при котором, с помощью полрой иглы осуществляется забор спинномозговой жидкости из отверстия между позвонками поясничного отдела позвоночника; спинномозговая жидкость исследуется лабораторно на возможные заболевания

## **М** Миелосупрессивный

Подавляющий кроветворение в костном мозге

### **Миелосупрессия**

Патологическое изменение → костного мозга (из-за болезни или терапии), при котором сокращается производство всех или отдельных типов клеток крови

### **Миелофиброз**

Прогрессирующее заболевание костного мозга из-за разрастания волокон соединительной ткани

### **Микролитр (мкл)**

Тысячная доля миллилитра

### **Молекулярно-биологический**

Имеющий отношение к биологическим характеристикам молекул (структура, образование веществ, ДНК, принцип действия)

### **Молекулярно-генетический**

Касающийся процессов наследственности

## **Моноциты**

Категория белых клеток крови, обеспечивающая защиту от бактерий

### **МРТ (магнитно-резонансная томография)**

Метод с применением сильного магнитного поля, сопровождающийся изображением

### **Мутация**

Резкое ненаправленное изменение генетических характеристик

## **Н** Нейтрофильные гранулоциты

Категория белых клеток, играющих важную роль в защите организма от инфекций.

### **Неспецифический**

Не свойственный данному виду

## **О** Обменные процессы

Процессы в организме, направленные на обеспечение его энергией и на выделение отходов

# П

## **Пестициды**

Средства защиты растений

## **Петехии**

Кровоизлияния величиной с булавочную головку в кожных покровах и слизистой оболочке

## **Плазма**

Жидкий, неклеточный компонент крови

## **Поддерживающая терапия**

Терапия, направленная на предотвращение рецидивов, а также на сохранение успехов, достигнутых в лечении

## **Предварительная терапия**

Лечение цитостатическими препаратами до начала основной терапии, проводимое из-за наличия большого количества больных и изменённых (лейкозных) клеток

## **Прогноз**

Предполагаемое течение заболевания и связанная с ним продолжительность жизни

## **Противогрибковые средства**

Медикаменты для лечения грибковых инфекций

## **Профилактика**

Предупреждение

## **Психический**

Касающийся психики

## **Пункция костного мозга**

Забор клеток из костного мозга с помощью иглы, с целью их тщательного исследования; иногда также называется аспирацией костного мозга.

## **Р** Развёрнутый анализ крови

В развёрнутом анализе крови исследуется процентное распределение различных белых кровяных телец. Белые кровяные тельца подразделяются, кроме прочего, на гранулоциты, лимфоциты и моноциты.

### **Развитие эмбриона**

Первые три месяца развития человека в чреве матери

### **Реакция отторжения**

Человеческий организм распознает своё и чужое и часто отторгает чужеродную ткань

### **Ремиссия**

Полное отступление болезни

## **С** Соматический

Касающийся организма

### **Сонография**

Ультразвуковое исследование

### **СОЭ**

Скорость оседания эритроцитов

### **Статус**

Состояние

### **Статус мутации**

Информация о том, мутировал ли ген или нет

### **Стволовые клетки**

Специальный вид клеток организма, делящихся либо на две одинаковые дочерние клетки, либо на различные клетки с разными функциями; важные для кроветворения стволовые клетки находятся в костном мозге

### **Supportive**

Поддерживающий

### **Сцинтиграфия**

Сопровождающийся изображением метод исследования активности различных тканей, действующий с помощью радиоактивно маркированных веществ

## **Т**

### **Т-клетки**

→ лимфоциты

### **Тахикардия**

Хронический быстрый, более 100 ударов в минуту, сердечный ритм

### **Трансплантация костного мозга**

Пересадка костного мозга; используется либо костный мозг донора (аллогенно), либо самого пациента (аутологично). Перед трансплантацией проводится химиотерапия

### **Трансфузия**

Метод введения пациенту донорской крови или донорских кровяных пластинок; не путать с инфузией, при которой в кровеносное русло вводятся растворы с лекарственными компонентами

### **Трисомия 21**

Генетическое заболевание, при котором хромосома 21 содержится в одной клетке трижды (вместо двух раз)

### **Тромбоцитопения**

Дефицит кровяных пластинок

### **Тромбоциты**

Обеспечивают после травмы прекращение кровотечения; недостаток кровяных пластинок ведёт к повышенной кровоточивости



### **Фагоциты**

„Поглощающие клетки“ иммунной системы

### **Факторы роста**

Гормоны, управляющие процессами развития в организме; факторы роста кровяных клеток управляют кроветворением, например, эритропоэтин или ГКСФ являются такими факторами роста

### **Ферменты**

Образованные в клетках белки, ускоряющие ход многочисленных биохимических процессов в организме



## **Х** Химиотерапия

Вид лечения, при котором раковые клетки уничтожаются с помощью приёма специальных медикаментов (цитотоксины = цитостатические препараты).

### **Хромосомы**

Носители генетической информации

## **Ц** Цитогенетические тесты

Исследования → хромосом при помощи микроскопа для определения возможных изменений в геноме

### **Цитогенетический**

Касающийся генетических признаков клетки

### **Цитокины**

Сигнальные вещества человеческого организма, управляющие процессами роста.

### **Цитологический**

Касающийся клеток

### **Цитоморфологический**

Касающийся структуры и формы клеток

### **Цитопения**

Уменьшение количества клеток в крови

### **ЦНС**

Центральная нервная система, состоящая из головного и спинного мозга.

### **Цитостатические препараты**

Клеточный яд; химиотерапевтические медикаменты

## **Э**

### **ЭКГ (Электрокардиограмма)**

Метод обследования, сопровождающийся изображением; измеряет электрическую активность мышечных сердечных волокон.

### **Эмбриональное развитие**

Первые три месяца развития человека в утробе матери

### **Эозинофилы**

Категория белых клеток крови, борющихся с паразитами и играющих важную роль при аллергических реакциях

### **Эпигенетика**

Область биологии, рассматривающая следующие вопросы: какие факторы оказывают влияние на активность гена и тем самым, на протяжении некоторого времени, на развитие клетки и может ли это влияние распространяться также на последующие поколения

### **Эритропоэтин**

Эритропоэтин является фактором роста клеток крови, образуется в почке. Эритропоэтин управляет образованием красных клеток крови

### **Эритроцитные концентраты**

Препараты, состоящие из красных кровяных телец (эритроцитов) донора, которые передаются с помощью переливания крови.

### **Эритроциты**

Красные клетки крови, транспортирующие кислород из лёгких в клетки организма и выводящие углекислый газ, образуемый при клеточном дыхании, из организма обратно в лёгкие.

### **Эхокардиография**

Обследование сердца посредством ультразвука

### **ЭЭГ (Электроэнцефалография)**

Обследование, сопровождающееся изображением; запись электрической активности мозга

### **HLA-типирование**

Анализ неповторимых отличительных черт ткани на поверхности клетки; HLA = человеческий лейкоцитарный антиген

# Адреса

## **Зарегистрированный союз „Немецкий союз по оказанию помощи при лейкемии и лимфоме“** (Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe e. V.)

Томас-Манн-Штрассе 40

53111 Бонн

Телефон 02 28/3 38 89 -200

Телефакс 02 28/3 38 89 -222

info@leukaemie-hilfe.de

www.leukaemie-hilfe.de

## **Зарегистрированный союз LHRM** (Leukämiehilfe Rhein-Main)

(Немецкий союз по оказанию помощи при лейкемии в районе Рейн-Майн)

Фальторвег 6

65428 Рюссельсгейм

Телефон 0 61 42/3 22 40

Телефакс 0 61 42/17 56 42

buer@LHRM.de

www.LHRM.de

www.myelom.net (Myelom-Gruppe LHRM)

www.mds-patienten-ig.org

www.blog4blood.de

## **Экспертная сеть „Лейкемии“** (Kompetenznetz Leukämien)

Информационный центр – Экспертная сеть

Острые и хронические лейкемии („Akute und chronische Leukämien“)

Университетская клиника им. Иоганна Вольфганга Гёте

II-ая Медицинская клиника

Теодор-Штерн-Кай 7

60590 Франкфурт на Майне

Телефон 069/63 01 - 63 65

Телефакс 069/63 01 - 74 63

info@kompetenznetz-leukaemie.de

www.kompetenznetz-leukaemie.de

www.kompetenznetz-leukaemie.de/content/patienten/ansprechpartner/experten

www.kompetenznetz-leukaemie.de/content/patienten/ansprechpartner/  
selbsthilfegruppen

# *Дополнительная литература*

(на немецком языке)

## **Akute myeloische Leukämie (AML)**

### **Onkopedia Leitlinie**

[www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/akute-myeloische-leukaemie-aml/@@view/html/index.html](http://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/akute-myeloische-leukaemie-aml/@@view/html/index.html)  
(zuletzt abgerufen am 24.09.2015)

## **Die Akute Myeloische Leukämie (AML) des Erwachsenen**

Brandts C, Kim A, Serve H. Kompetenznetz Leukämien. 3. Ausg. 2012

## **Ratgeber für Patienten mit Leukämien oder Lymphomen**

Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe e. V.  
[www.leukaemie-hilfe.de/broschuerenangebot.html](http://www.leukaemie-hilfe.de/broschuerenangebot.html)  
(zuletzt abgerufen am 24.09.2015)