

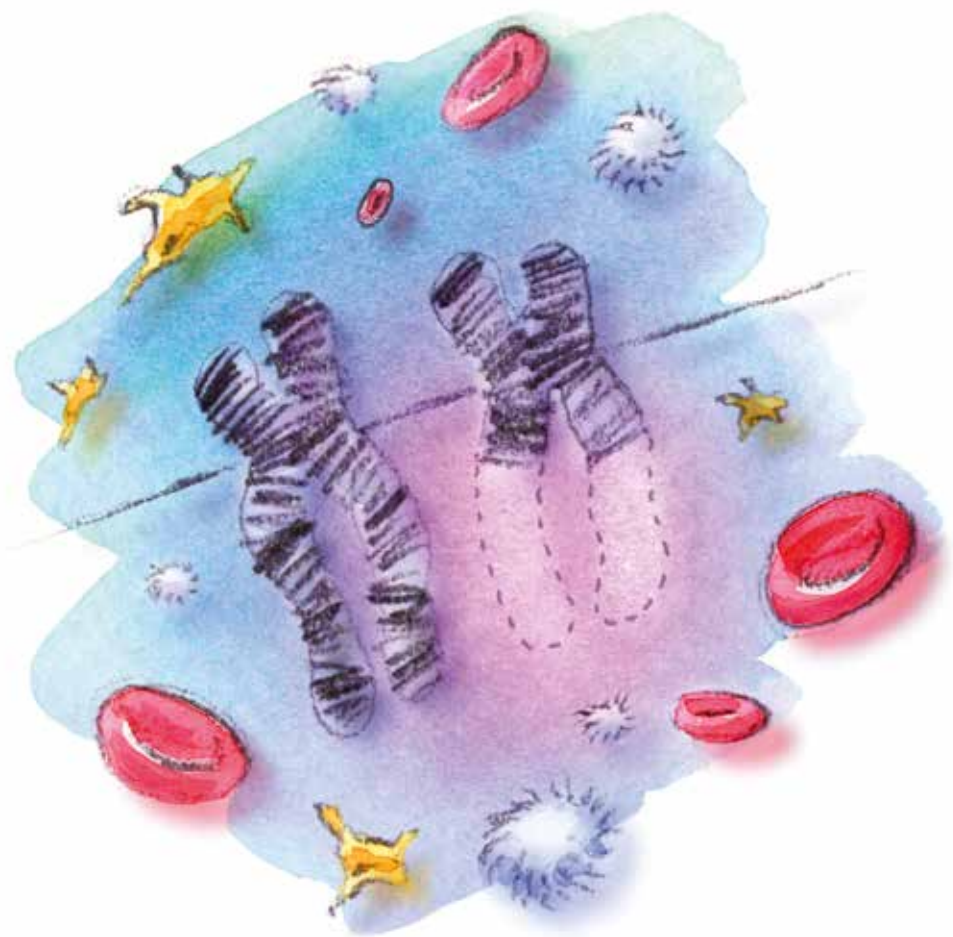
Получено от:

Медицинская информация, содержащаяся в этой брошюре, разработана признанными специалистами и проверена на предмет правильности содержания. Брошюра не претендует на законченность и не преследует цель заменить собой консультации или лечение у медицинских специалистов. Автор призывает всех читателей обратиться за медицинским и психологическим советом к соответствующим медицинским специалистам.

Медицинская редакция: Проф. Татьяна Ионова, Санкт-Петербург  
Иллюстрации: Томми Вайсс

# del(5q)

Миелодиспластический синдром  
с дефектом 5-ой хромосомы  
Информационная брошюра для  
пациентов, родственников и  
друзей



# Содержание

## Предисловие

### Предпосылки и причины

4

- Что скрывается за аббревиатурой МДС? 4
- Какова причина возникновения МДС? 7
- МДС это рак? 8
- Каков прогноз длительности жизни пациента с МДС? 9
- Каково различие между ранней и поздней стадией МДС? 10
- Как я могу оценить степень тяжести своего заболевания? 12
- Как функционирует Международная шкала оценки прогноза (IPSS)? 13

### Диагностика

14

- Как осуществляется диагностика МДС? 14
- Чем занимается гематолог? 14
- Что такое цитогенетические исследования? 15
- Что скрывается за понятием del(5q)? 16
- Вы можете исправить мою del(5q)? 17
- Какие существуют альтернативы? 17

<b>Терапия</b>	<b>18</b>
· Какие существуют альтернативные виды лечения?	18
· Что означает „выжидание и контроль“?	19
· Существуют ли риски при „выжидании и контроле“?	19
· Что означает наилучшая базисная терапия (BSC)?	20
· Для чего предназначены трансфузии?	20
· Почему мне необходимо так много крови?	21
· Существуют ли другие осложнения при переливании крови?	22
· Существуют ли специфические виды терапии?	23
· Что может улучшить мое состояние?	
Помогают ли витамины?	24
· Следует ли мне принимать гомеопатические средства?	24
· Могу ли я защитить себя от инфекций?	25
· Что я могу сделать при кровотечении?	25
<b>Глоссарий</b>	<b>26</b>

# Предисловие

## **Дорогие читатели!**

Миелодиспластические синдромы (МДС) охватывают подгруппу заболеваний, затрагивающих костный мозг. Эти крайне редко встречающиеся заболевания нелегко распознать, так как они сопровождаются разнообразнейшими симптомами, поэтому многих пациентов охватывает неуверенность, когда они узнают о своём диагнозе. Чего иного можно ожидать от заболевания, с которым Ваш семейный врач возможно до этого никогда не сталкивался?

Настоящая информационная брошюра должна помочь Вам лучше понять то, что скрывается за МДС. Эта брошюра специально посвящена определённой подгруппе заболеваний, характеризующихся частичной потерей генетического материала клетками крови: МДС с дефектом 5-ой хромосомы – del(5q).

Ее целью является ответить Вам на оставшиеся открытыми вопросы. Данная информационная брошюра не претендует на роль медицинского учебника. В ней производится попытка предоставить Вам всю необходимую информацию, с тем чтобы Вы смогли узнать всё о данном заболевании, начиная с биологических предпосылок и заканчивая клинической картиной.

В интернете Вы также сможете найти большое количество информации. Возможно, Вам смогут помочь также некоторые интернет-сайты, предназначенные специально для пациентов с заболеваниями крови.



Фонд миелодиспластического синдрома, основанный австрийским врачом д-ром мед. Францем Шмальцлем и британским гематологом проф. д-ром мед. Гулам Муфти, имеет интернет-сайт, на котором Вы найдете полезную информацию и обзоры, посвященные текущему состоянию исследований и лечению МДС. Дальнейшую информацию вы найдете на сайте [www.mds-foundation.org](http://www.mds-foundation.org).

Международный фонд апластической анемии и МДС является ещё одной некоммерческой организацией, на сайте которой – [www.aamds.org](http://www.aamds.org) – Вы найдете информационные материалы для пациентов и врачей.

Кроме того, полезными интернет-сайтами являются также: [www.leukemia-lymphoma.org](http://www.leukemia-lymphoma.org) и [www.leukemia-research.org](http://www.leukemia-research.org)

Фирма «Celgene GmbH» оказывает финансовую помощь в издании этой информационной брошюры, без оказания влияния на её содержание.

Приват-доцент Доктор наук Аристотелес Гиадоунидис

Главный врач  
«Marienhospital» Дюссельдорф  
клиника гематологии,  
онкологии и паллиативной медицины  
Рохуштрассе 2  
40479 Дюссельдорф, Германия

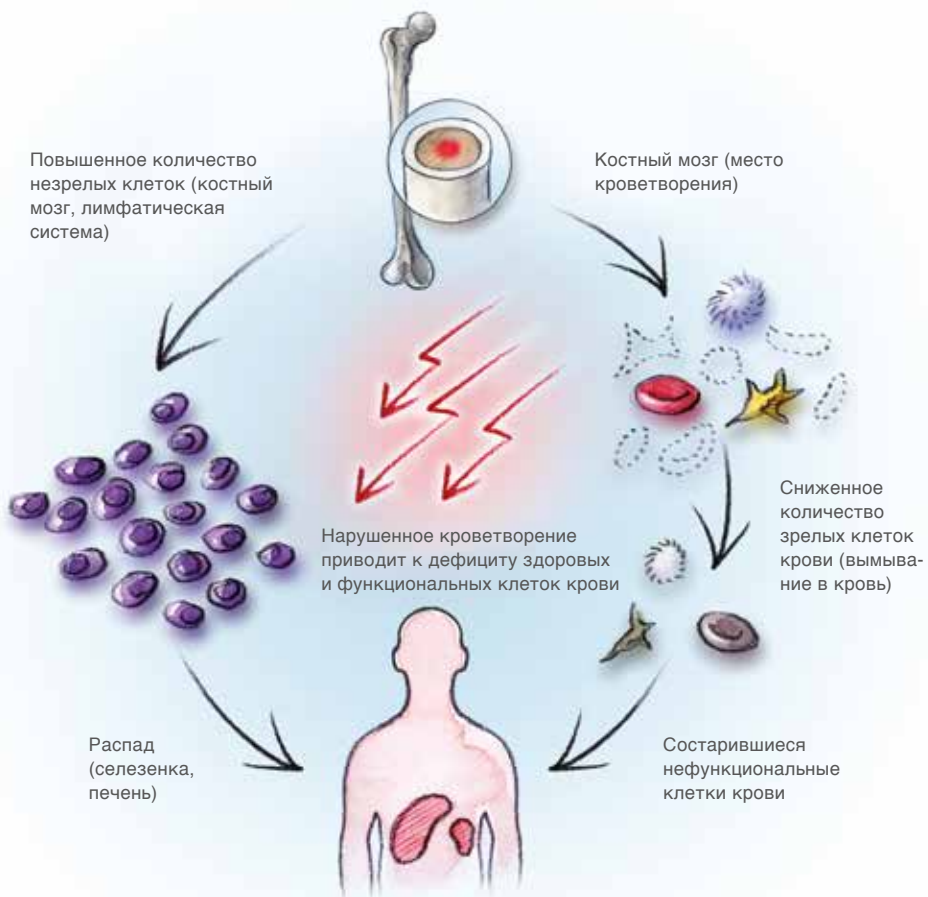
# Предпосылки и причины

Что скрывается за аббревиатурой МДС?

В случае МДС, говоря упрощенно, речь идет о заболевании, при котором организм **не** может производить достаточное количество крови. Кровь образуется в **костном мозге** крупных костей, т.е. в костях таза, позвоночнике, бедренной кости и плечевой кости. Костный мозг является мягкой пористой тканью, заполняющей внутреннее пространство этих костей. Кровь состоит в основном из трёх различных форм клеток: красных клеток крови, белых клеток крови и кровяных пластинок.

**Красные клетки крови** осуществляют транспортировку кислорода. Кислород, в определенном смысле, является топливом для нашего организма, которое обеспечивает нас энергией. Без кислорода организм не может функционировать. Если человек не будет получать кислорода, то он сможет прожить лишь несколько минут, пока не откажут все функции организма. Мы вдыхаем кислород в легкие, из которых он поступает в кровь, а точнее в красные клетки крови. Организм человека вырабатывает огромное количество красных клеток крови – каждую секунду пять миллионов. Легко представить, что даже небольшие изменения в этом процессе могут привести к серьёзным последствиям для пациента.

**Белые клетки крови** имеют большое значение для нашей иммунной системы. Они борются с возбудителями, и прежде всего участвуют в заживлении ран.



При миелодиспластических синдромах нарушается кроветворение





**Кровяные пластинки** предотвращают кровотечение. Речь идёт о небольших частицах, которые разносятся кровотоком по всему телу. Там, где через небольшое отверстие в стенке кровеносного сосуда неконтролируемо вытекает кровь, происходит склеивание кровяных пластинок. Это постоянное склеивание всё большего количества пластинок друг с другом происходит до тех пор, пока не образуется кровяной сгусток, который затягиваясь закрывает дефект в стенке сосуда.

Образование клеток крови осуществляется путём сложного механизма регулирования, так как перепроизводство клеток крови так же плохо, как и их недопроизводство. Наши клетки крови возникают из так называемых стволовых клеток, находящихся в костном мозге. Эти **стволовые клетки** представляют собой первую стадию развития, из которой может быть образован любой тип клеток крови. В зависимости от необходимости, стволовые клетки, при потере крови образуют больше красных клеток крови, при инфекции – больше белых клеток крови, а при кровотечении – больше кровяных пластинок. Образование новых клеток крови зависит от определенного кода, который можно лучше всего сравнить с очень сложными схемами компьютеров, самолетов или больших зданий. Каждая клетка организма несет внутри себя подобную схему: это **генетический код**, также известный как **ДНК**.

Если в ДНК стволовых клеток имеются дефекты, то образование клеток крови не может осуществляться нормально. Именно это и происходит при МДС: ДНК стволовых клеток содержит дефекты. Из-за этого организм создает

не нормальные, а дефектные клетки крови. Они не могут выполнять необходимые функции, например транспортировку кислорода, защиту от возбудителей болезни и образования кровяных сгустков. Некоторые дефектные клетки крови преждевременно отмирают, вследствие чего организм пациента испытывает не только трудности кроветворения, но и выживаемости клеток в целом.

### Какова причина возникновения МДС?

ДНК может быть повреждена по разным более или менее понятным причинам. Достоверным является тот факт, что облучение может нанести вред ДНК, поэтому мы всегда стараемся избегать воздействия радиоактивного излучения и чрезмерного рентгеновского облучения. Правда, сама земля производит излучение, избежать воздействия которого не может никто. Возможно, что оно оказывает негативное воздействие на ДНК пациентов, страдающих МДС. Кроме того, очень сильным источником повреждения ДНК является бензол, который на протяжении десятилетий был важной составной частью топлива для автомобильных двигателей, а в небольшом количестве содержится и сегодня в сигаретном дыме. Химиотерапия или облучение, проводимые в рамках лечения (предшествующих) злокачественных опухолей, также могут причинить



вред ДНК стволовых клеток. Даже если Вы никогда не подвергались воздействию данных вредных веществ, Ваша ДНК может быть повреждена. В ходе Вашей жизни ДНК многократно и по разным причинам считывается, например, для построения жизненно важных белков. Небольшие ошибки при новом построении ДНК могут способствовать возникновению МДС.



## МДС это рак?

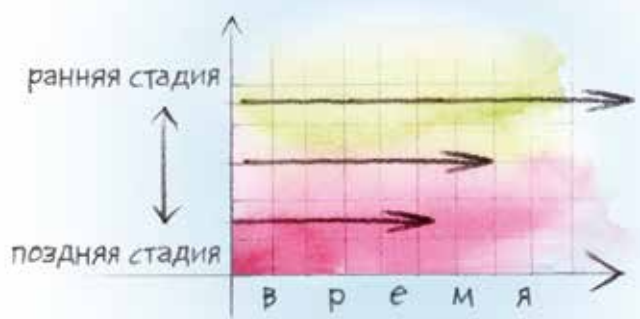
На данный вопрос трудно дать ответ. Такие фундаментальные виды рака, как рак легких, рак груди и рак простаты, характеризуются тремя главными свойствами: они неконтролируемо распространяются, выходят за рамки своего первоначального органа (поэтому они могут напрямую проникать в другие органы) и могут метастазировать в органы, находящиеся далеко от первоначального. МДС отличается от них: следует опасаться не распространения такого «органа» как кровь, а его неправильного функционирования. Кровь также не инфильтрирует другие органы, и МДС не метастазирует. В отличие от метастазирующего рака, поражённые МДС клетки нельзя найти ни в печени, ни в легких, ни в головном мозге.

С другой стороны, кроветворение при МДС не является нормальным и может привести, если не принять ответные меры, к серьезным осложнениям, вплоть до смерти пациента. Поэтому МДС считается злокачественным заболеванием. Так как все злокачественные заболевания подпадают под общее понятие рака, то сюда же относится и МДС.

Вы как пациент, и ухаживающие за Вами, должны знать, что МДС не заразен и не передается контактным путём. МДС также не рассматривается в качестве наследственного заболевания. Даже если Вы заболели МДС, то это не значит, что Ваши дети и близкие родственники подвержены повышенному риску заболевания крови.

### Каков прогноз длительности жизни пациента с МДС?

На этот вопрос также тяжело дать ответ. МДС проявляется по-разному или, иначе говоря, ни один МДС не похож на другой. До сих пор различают раннюю и позднюю стадии МДС. На ранней стадии МДС образуется недостаточное количество крови, но если при этом речь идет об относительно стабильном состоянии, то оно может держаться в течение многих лет. Трудно себе представить, но есть пациенты с ранней стадией МДС, которые живы спустя более чем 30 лет после постановки первого диагноза. Проблема состоит в том, что ранняя стадия МДС может перейти в позднюю стадию. Пациенты с поздней стадией МДС подлежат более агрессивной терапии, так как болезнь у них протекает более агрессивно.



В этом случае, только восполнения потери крови бывает недостаточно. Клиническая картина заболевания смещается в сторону ухудшения, вследствие чего пациенту требуются не только концентраты красных клеток крови, но и трансфузии кровяных пластинок; уровень белых клеток крови может также быть снижен, что приводит к повышенной восприимчивости к инфекциям. Кроме того, существует риск выхода болезни из-под контроля и ее перерождения в лейкоз.

### Каково различие между ранней и поздней стадией МДС?

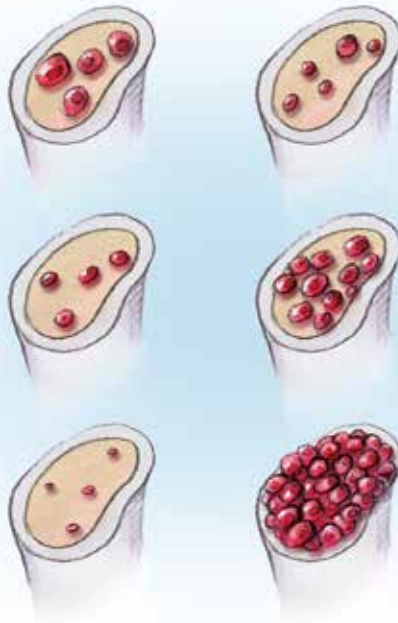
Если рассмотреть костный мозг пациента на ранней стадии МДС, то можно удивиться, как много клеток крови выглядят созревающими. Анализ крови из вены того же пациента всё же покажет, что количество красных и белых клеток крови, а также кровяных пластинок, значительно ниже соответствующей нижней границы. С научной точки зрения, организм, на ранней стадии МДС, производит клетки крови, которые не выводятся в кровяное русло, так как погибают по дороге в него из костного мозга. Ранняя гибель клеток обусловлена неправильной работой ДНК (относительно причин смотри стр. 7 и далее). Из-за дефектной ДНК многие клетки профилактически «отключаются». Этот процесс называется апоптоз. Он является главной причиной того, что на ранней стадии МДС в кровяном русле присутствует недостаточное количество клеток крови.

Почему клетки вступают в апоптоз? Неправильная работа ДНК может привести к патологическому изменению клеток, возможно, в направлении развития раковой клетки. Чтобы этого не произошло, организм вызывает отмирание клетки.

На поздней стадии МДС существует иная проблема: некоторые образованные с дефектом клетки мутируют, т.е. их ДНК изменяется настолько, что апоптоз их не затрагивает. Объяснить это можно тем, что «система отключения» изменилась и функционирует неправильно. Другое объяснение состоит в том, что дальнейшее изменение ДНК больше не вызывает процесс апоптоза клетки. В таком



Сравнительные изображения показывают различное развитие в костном мозге



случае клетки могли бы продолжать жить и размножаться. Их число возрастало бы тогда настолько сильно, что костный мозг, из-за этих непогибающих клеток, становился бы все более переполненным. Так как клетки заняты практически только своим размножением, то они не могут больше продолжать развитие в нормально функционирующие клетки. Главной программой их ДНК является размножение, а не специализация. Клетки, путь которым заблокирован к специализации (дифференцировке), называются бластами. Если доля бластов в костном мозге составляет более 20 процентов, то такое заболевание называется лейкоз. У здоровых людей доля бластов составляет, как правило, только около 1-2 процентов. На ранней стадии МДС доля бластов составляет менее 5 процентов, а на поздней стадии МДС чаще всего более 10 процентов.

## Как я могу оценить степень тяжести своего заболевания?

Существуют так называемые системы оценки, с помощью которых можно оценить, как быстро станет прогрессировать заболевание, если его не лечить. Для расчета результата с помощью подобной системы должны быть известны некоторые данные:

- Какова процентная доля бластов в костном мозге пациента?
- Каковы текущие показатели красного кровяного пигмента (гемоглобина), белых клеток крови и кровяных пластинок?
- Имеются ли видимые повреждения основной информации клетки, т.е. ДНК, в хромосомах?

Все эти данные может предоставить врач-специалист по гематологии и онкологии, курирующий пациентов с МДС. Как только эти данные станут известны, их можно внести в формулу Международной шкалы оценки прогноза (IPSS) или другой системы классификации (WPSS и др.).

Системы классификации были переработаны в мае 2011 года, с целью учета самых новых знаний по данному заболеванию. Но полезной, в смысле получения прогноза для пораженного МДС пациента, является также и первая версия IPSS.



Примеры расчета Вы увидите в следующем абзаце, касающемся IPSS. Если у Вас возникнут трудности при расчете, или если Вы не сможете точно истолковать результат, обратитесь к своему лечащему врачу.

Примите во внимание, что данная формула рассчитывает среднее статистическое значение общей выживаемости тех пациентов, лечение болезни которых не проводится. Среднее значение дает приблизительную оценку того, что можно было бы ожидать при естественном развитии заболевания, и может дать результат, значительно отличающийся от вашего личного результата. Любое лечение меняет результат, поэтому данный показатель не следует брать за основу в определении выживаемости каждого пациента.

## Как функционирует Международная шкала оценки прогноза (IPSS)?

Для расчета групп риска МДС требуются следующие данные:

- Доля бластов в костном мозге
- Цитогенетические дефекты
- Показатели крови

	Пункты				
	0	0,5	1	1,5	2
<b>Бласты костного мозга (КМ) (в %)</b>	<5	5–10	–	10–19	20–29
<b>Количество цитопений<sup>1</sup></b>	0–1	2–3			
<b>Цитогенетика<sup>2</sup></b>	хорошо	умеренно	плохо		

Группы риска	Балл	Выживаемость по годам	
		Возраст < 60	Возраст > 60
<b>Низкая</b>	0	11,8	4,8
<b>Промежуточная 1</b>	0,5–1	5,2	2,7
<b>Промежуточная 2</b>	1,5–2	1,8	1,1
<b>Высокая</b>	≥2,5	0,3	0,5

<sup>1</sup> цитопении: нейтрофилы < 1,800/мкл, пластинки < 100.000/мкл, гемоглобин < 10 г/дл

<sup>2</sup> цитогенетические категории:

Хорошо: del(5q), del(20q), -Y, нормально

Плохо: аномалии 7-ой хромосомы, комплексные аномалии (≥ 3 аномалий)

Умеренно: все остальные



# Диагностика

## Как осуществляется диагностика МДС?

Большинство пациентов, у которых в конечном итоге диагностируется МДС, обращаются к своему врачу из-за чувства усталости, одышки при нагрузке, склонности к кровотечениям или из-за постоянного возникновения инфекций. Чувство слабости и одышка при нагрузке являются прямыми следствиями анемии (малокровия), так как не достаточно клеток для транспортировки кислорода в крови. Инфекции обусловлены отсутствием белых клеток крови, которые защищают организм от бактерий и вирусов. А возникновение симптомов кровотечений объясняется слишком малым количеством кровяных пластинок.

Как правило, семейный врач сначала возьмёт кровь на анализ и установит, что имеющиеся показатели слишком низкие. Естественно, что причиной низких показателей крови является не только МДС. У большинства пациентов с малокровием действительно существует недостаток железа и определенных витаминов, или у них можно выявить источник активного кровотечения. Если семейный врач не найдет этих часто встречающихся причин низких показателей крови, то он передаст пациента гематологу. Гематологи – это врачи-специалисты, специализирующиеся на заболеваниях крови.

## Чем занимается гематолог?

Гематолог, как правило, повторяет так называемый общий анализ крови, исследует отдельные клетки крови под микроскопом, с целью исключить более редкие причины снижения количества клеток крови, например, аутоиммунные заболевания или рак. Если гематолог не может найти при-



чины, то он должен провести исследование костного мозга. В костном мозге пациентов с МДС имеются изменения.

Специалист проверит следующие пункты:

- Верно ли общее число клеток крови в костном мозге?
- Имеет ли место правильное процентное соотношение отдельных видов клеток?
- Нормальный ли у данных клеток внешний вид, или они выглядят больными?

Кроме того, гематолог попытается выяснить, находится ли в норме структурная схема клеток т.е. их генетический код или их ДНК на предварительных стадиях развития клеток крови, или она изменена. Для этого он передаст материал для исследований, взятый из костного мозга в специальную лабораторию для цитогенетических исследований.

### Что такое цитогенетические исследования?

Как уже упоминалось выше, стволовые клетки в костном мозге, как и все другие клетки организма, содержат неповторимый и индивидуальный для каждого человека генетический код, хранящийся в длинной нитевидной молекуле – ДНК. В определенное время данная нить ДНК лежит упакованной в ядре клетки в отдельных пакетах – хромосомах. У человека 46 хромосом. **Пара хромосом** всегда образуется из двух хромосом. Пары пронумерованы от 1 до 23. Пара номер 23 определяет пол человека: если имеются две X-хромосомы, то речь идет о женщине, если одна X-хромосома, а другая Y-хромосома, то речь идет о мужчине (смотри рисунок на стр. 17).

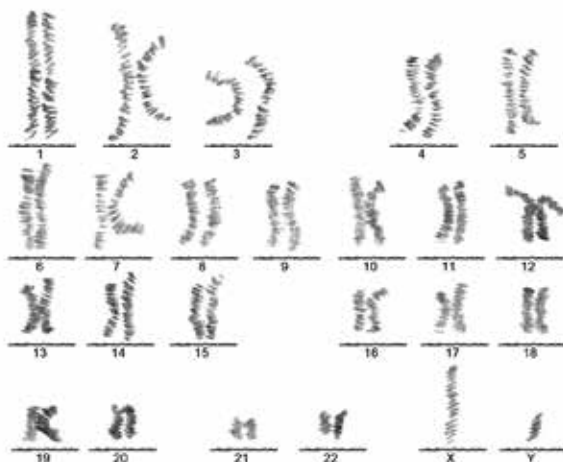


Исследователей, занимающихся хромосомами человека, называют цитогенетиками. Они исследуют количество, форму и структуру хромосом, с тем чтобы выявить такие изменения, которые вызывают болезни.

### Что скрывается за понятием del(5q)?

Отклонения по количеству и форме хромосом называют абберациями. Отсутствие целой части хромосомы, например, называют делецией, а сокращенно она обозначается как „del“. Хромосомы, при очень точном рассмотрении под микроскопом, похожи на знак X, при этом перекрестие обеих ножек находится не точно по центру. Вследствие чего у них получаются длинные и короткие плечи. Более короткое плечо обозначается буквой «p» (в переводе с французского *petit* = маленький), более длинное плечо – буквой «q» (q следующая за p буква алфавита). Потеря генетического материала на длинном плече 5-ой хромосомы обозначается, таким образом, как „del(5)q“ или „Del(5)q“. Рисунок на следующей странице даст Вам представление о том, что обнаруживает исследователь, которому попался дефект del(5)q.

Хромосомы содержат важную для жизни информацию, частичная потеря которой приводит в большинстве случаев к тяжелым осложнениям и болезням.



Вы можете исправить мою del(5q)?

В настоящее время невозможно подобраться к клеткам с дефектными хромосомами и исправить их так, чтобы снова появилась полностью функционирующая хромосома. 5-ая хромосома с дефектом структуры в задетых клетках не может быть исправлена.

Какие существуют альтернативы?

Костный мозг пациентов с дефектом хромосомы del(5q) содержит смесь из здоровых и больных клеток. Только когда количество патологически измененных клеток станет больше количества здоровых клеток на предварительной стадии развития, костный мозг не сможет поставлять достаточное количество здоровых клеток крови. Наилучший в настоящее время способ заключается в попытке сдерживания роста клеток с del(5q) в костном мозге или в разрушении этих больных клеток.

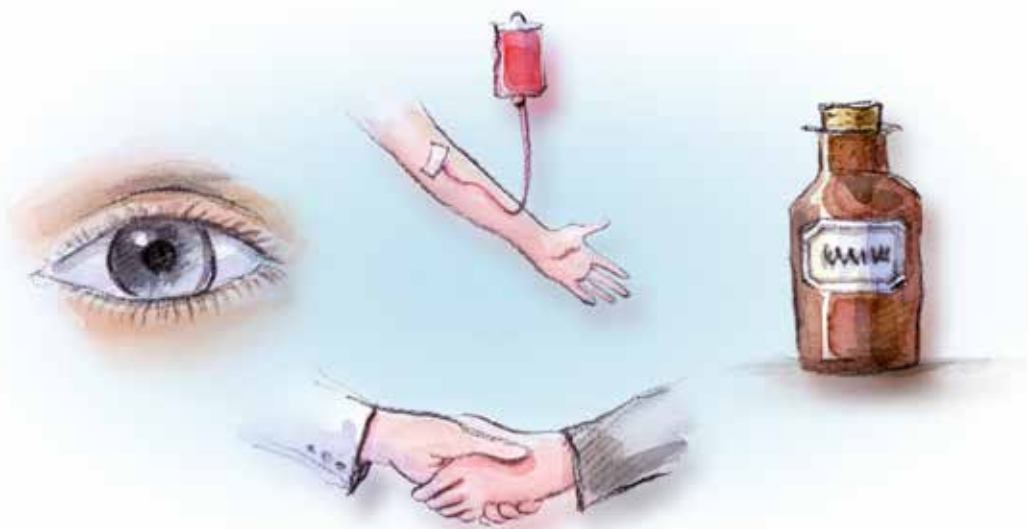


# Терапия

Какие существуют альтернативные виды лечения?

Существуют следующие альтернативные методы лечения МДС:

- „Выжидание и контроль“.
- Наилучшая базисная терапия (BSC).
- Трансфузии красных клеток крови и кровяных пластинок.
- Назначение медикаментов.





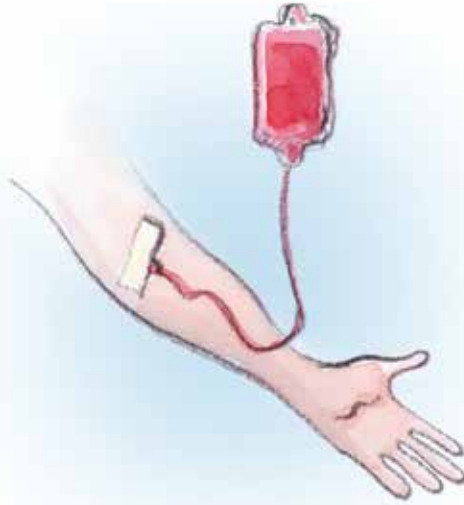
### Что означает „выжидание и контроль“?

„Выжидание и контроль“ означает, главным образом, что активная борьба с заболеванием не ведётся. Лечащий врач рекомендует этот вариант, если, по его мнению, это отвечает интересам пациента. Как приведено выше, речь в случае МДС часто идет о заболевании, которое прогрессирует крайне медленно. Если Вы находитесь на ранней стадии этого заболевания, и у Вас проявляется только небольшое количество симптомов, то наилучшим решением может быть простое ожидание развития заболевания.

Известный греческий врач Гиппократ, более 2000 лет назад, дал своим коллегам совет, принимаемый в качестве высшей заповеди – «Не навреди!». На латыни этот лозунг звучит как „*primum nihil nocere*“, и сегодня он также является центральным элементом всей медицинской деятельности.

### Существуют ли риски при „выжидании и контроле“?

Единственным риском является то, что может произойти дальнейшее развитие заболевания без того, чтобы это кто-то заметил. Поэтому пациенты должны проходить у своего врача регулярные контрольные обследования.



### Что означает наилучшая базисная терапия (BSC)?

Наилучшая базисная терапия (BSC; оптимальная поддерживающая терапия) означает, что лечение осуществляется с целью улучшения качества жизни. При этом в центре внимания находится не терапия заболевания, а терапия симптомов. Примерами такой терапии являются трансфузии красных клеток крови или кровяных пластинок, а также антибиотиков при инфекции, кроме того, назначение факторов роста, способных стимулировать кроветворение.

### Для чего предназначены трансфузии?

Если организм образует недостаточно красных клеток крови, то имеет место так называемая **анемия** или малокровие. У пациентов с анемией проявляются такие симптомы, как переутомление, чувство усталости или головокружение.

Если организм не образует достаточного количества белых клеток крови, то появляется так называемая **лейкопения**. Лейкопении сопровождаются повышенным риском инфекций, и часто также высокой температурой.

Если в организме слишком мало кровяных пластинок, то это состояние называется **тромбоцитопенией**. Страдающие этим пациенты склонны к спонтанным кровотечениям.

Клетки крови можно до определённой меры передавать (переливать). Переливание красных клеток крови может улучшить качество жизни, а переливание кровяных пластинок может помочь в предотвращении симптомов кровотечений. Переливаемые клетки крови недолго живут в человеческом организме. Средняя продолжительность жизни красной клетки крови составляет 120 дней, а кровяной пластинки от трех до восьми дней. Так как при переливании крови передается смесь из старых и молодых клеток, то максимальная продолжительность жизни переливаемых красных клеток крови составляет 60 дней, а для кровяных пластинок – пять дней. В зависимости от других факторов, таких как иммунная система, продолжительность жизни может быть и значительно короче. Некоторым пациентам переливание необходимо проводить каждые две недели, для того чтобы иметь в организме достаточно красных клеток крови. А некоторым требуется еженедельное переливание кровяных пластинок, для возможности держать под контролем осложнения, вызываемые кровотечениями. Переливание белых клеток крови не обладает, как правило, большим эффектом, поэтому оно не проводится.

Почему мне необходимо так много крови?

У пациентов с хронической необходимостью переливаний крови проблема состоит в том, что они получают клетки крови другого человека. Наша иммунная система устроена таким образом, что, в рамках защиты собственного организма, она обнаруживает не только бактерии и вирусы, но и клетки другого человека. Как только иммунная система находит такие клетки, она пытается удалить их из организма. Поэтому, в итоге, это приводит к образованию антител, которые на ранней стадии разрушают перелитые клетки крови.

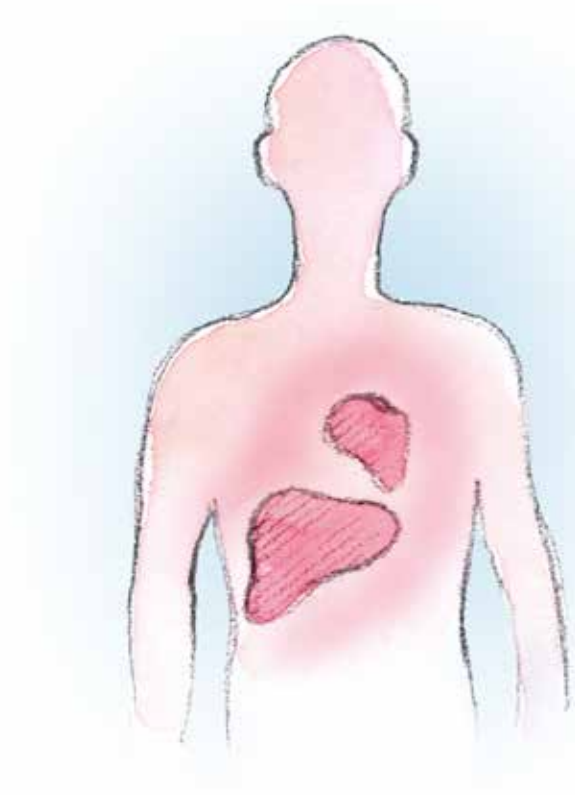
У некоторых пациентов увеличена селезёнка. Селезёнка это орган иммунной системы, находящийся в левой верхней части живота и способный накапливать клетки крови. Иногда перелитые клетки крови отфильтровываются селезёнкой и задерживаются там.





Существуют ли другие осложнения при переливании крови?

Переливание красных клеток крови может привести к возникновению избытка железа, так как красные клетки крови содержат этот микроэлемент. Избыток железа может нанести вред многим органам, например сердцу и печени. Поэтому, для снижения избытка железа, может потребоваться еще один этап терапии (назначение так называемых хелатообразователей). Впрочем, существуют пациенты, у которых на протяжении многих лет проводятся переливания крови, и у которых не возникает в этой связи никаких проблем.



## Существуют ли специфические виды терапии?

Существует один вид терапии, который разрешён в ЕС с июня 2013. Эта терапия применяется к тем пациентам, которые заболели МДС групп риска «низкая» или «промежуточная 1», с изолированным цитогенетическим изменением del(5q), при котором необходимы переливания крови. В качестве дополнительного требования выступает следующее условие: другие формы лечения недостаточно эффективны для этих пациентов или не подходят им.

Принцип действия этой терапии еще не полностью понятен. Содержащие del(5q) клетки исчезают из костного мозга через различные промежутки времени, а сам костный мозг восстанавливается. В зависимости от степени тяжести заболевания, до 77 процентов пациентов (т.е. трое из четырех пациентов) с del(5q), проходящих лечение данным действующим веществом, не нуждаются больше в переливаниях крови. Лучшие показатели эффективности терапии достигаются у пациентов, единственной хромосомной аберрацией которых является del(5q), и у которых, в дополнение к этому, отсутствует рост бластов в костном мозге.

Нежелательными побочными явлениями данной терапии (побочными действиями) являются, например, временное уменьшение белых клеток крови, а также кровяных пластинок. Гематолог должен контролировать этот процесс, чтобы не дать развиваться таким осложнениям как высокая температура или кровотечения. Как только клеток del(5q) в крови становится меньше, костный мозг восстанавливается и дефицит клеток крови (цитопения) теряет свою значимость. Могут возникнуть также другие побочные действия: зуд, сухость кожи, понос или запор, судороги в ногах или кожная сыпь.

Чаще всего пациент быстро отвечает на терапию. У пациентов, которые благодаря лечению более не зависят от переливаний крови, этот эффект наступает в течение одного или двух месяцев.

Что может улучшить мое состояние? Помогают ли витамины?

Следует ли мне принимать гомеопатические средства?

Если Вы не страдаете от дефицита витаминов, то Вам не требуется принимать дополнительных витаминных препаратов. Однако необходимо избегать токсичных веществ, которые могут оказать вредное воздействие на образование клеток крови; сюда относится, кроме всего прочего, алкоголь в больших количествах. Ваш лечащий врач укажет Вам на это.

До настоящего времени не было получено подтверждений тому, что гомеопатические средства могут улучшить состояние при таких заболеваниях как МДС. С другой стороны, данные вещества не наносят вреда (за исключением, наверное, аспекта затрат). Поэтому принятие решения в пользу или против приёма гомеопатических средств остаётся за Вами.



## Могу ли я защитить себя от инфекций?

Так как вероятность вирусных инфекций, например, гриппа, высока осенью и зимой, то в это время Вам следует избегать общественного транспорта.

Необходимо много раз в день мыть или дезинфицировать руки.

Посоветуйтесь со своим врачом по поводу прививок против гриппа и пневмонии.

Немедленно обратитесь к врачу при возникновении следующих симптомов:

- Высокая температура.
- Отёчность (любых частей тела).
- Покраснения (любых частей тела).

## Что я могу сделать при кровотечении?

Кровотечения могут проявляться в виде носовых кровотечений, кровоточивости дёсен, в виде синяков, а также порезов, которые не прекращают кровоточить. Возможно, что Вы также обратите внимание на небольшие красные пятна на голеньях, лодыжках и стопах. В этих случаях речь идет о крохотных кровотечениях, возникающих при очень низком уровне кровяных пластинок.

Если у Вас есть возможность сдавить открытую кровоточащую поверхность, то Вам необходимо незамедлительно сделать это.

Соблюдайте спокойствие и попросите о помощи, попросите кого-либо доставить Вас к Вашему врачу или в ближайшую больницу. Там будут приняты меры по остановке кровотечения.

# Глоссарий

## **А** Аллогенный

Полученный не от пациента, а от здорового донора.

## **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 для борьбы с инфекциями.

## **Антигены**

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

## **Антитела**

Белки, которые могут обнаружить и связать специфические антигены, компоненты иммунной системы.

## **Аутологичный**

Происходящий от самого пациента.

## **Б** Базофилы

Категория белых клеток крови, которые играют важную роль при аллергических реакциях.

## **Белые клетки крови**

См. лейкоциты.

## **Биопсия**

Взятие и исследование кусочка ткани из организма (для точного определения диагноза).

## **Биопсия костного мозга**

Взятие кусочка ткани из костного мозга для его тщательного исследования.

## **Бласты**

Незрелые клетки в костном мозге, из которых развиваются клетки крови.

## **Г** Гематокрит

Часть общего объема крови, состоящая из твердых компонентов.

### **Гематолог**

Врач-специалист по заболеваниям крови.

### **Гематологическое исследование крови**

При гематологическом исследовании крови исследуется процентное распределение различных белых кровяных телец. Белые кровяные тельца подразделяются, в том числе, на гранулоциты, лимфоциты и моноциты.

### **Гематопоз**

Биологические процессы, служащие для кроветворения.

### **Гемоглобин**

Красный кровяной пигмент, предназначенный для транспортировки кислорода в эритроцитах.

### **Гемосидероз**

Перенасыщение органов железом.

### **Гранулоциты**

Категория белых клеток крови, ответственных за уничтожение бактерий.

## **Д** Депрессия

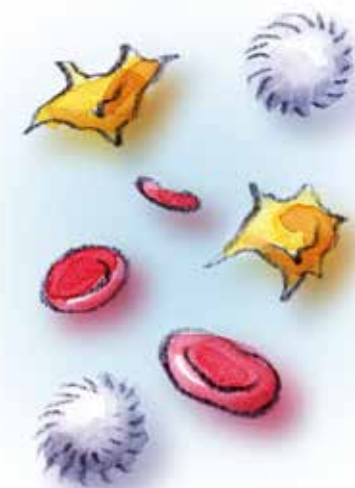
Психическое заболевание.

### **Дисплазия**

Дефект 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.

### **Иммунокомпетентность**

Способность определенных клеток иммунной системы обнаруживать и обезвреживать чужеродные вещества.

### **Иммуномодуляция**

Воздействие на иммунный ответ организма.

## **К** Кариотип

Общность всех цитологически обнаруживаемых характеристик хромосом.

### **Клетки крови**

Эритроциты, лейкоциты и тромбоциты.

### **Компьютерная томография (КТ)**

Диагностический метод с показом изображения на компьютере.

### **Красные клетки крови**

Смотри эритроциты.

### **Кроветворение**

Процесс образования и созревания клеток крови.

### **Кровяные пластинки (тромбоциты)**

Обеспечивают после травмы остановку кровотечения; дефицит кровяных пластинок повышает склонность к кровотечениям.



## **Л** Лейкоз

Злокачественное заболевание, при котором производится избыток нефункциональных белых клеток крови.

### **Лейкопения**

Дефицит белых клеток крови.

### **Лейкоциты**

Белые клетки крови; играют важную роль в иммунной защите.

### **Лимфоциты**

Подгруппа лейкоцитов; играют важную роль в иммунной защите.

## **М** Макрофаги

„Поглощающие клетки“ иммунной системы.

### **Миелосупрессия**

Патологическое изменение костного мозга, при котором сокращается производство всех или отдельных типов клеток крови.

### **Микролитр (мкл)**

Тысячная доля миллилитра.

### **Моноциты**

Категория белых клеток крови, предназначенная для защиты от бактерий.

### **Мутация**

Изменение генетических характеристик (генов).

## **Н** Нейтрофильные гранулоциты

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

### **Неспецифический**

Не свойственный данному виду.

## **П** Плазма

Жидкий, неклеточный компонент крови.

### **Подвздошный гребень**

Верхняя часть тазовой кости, из которой при пункции берутся пробы костного мозга (чаще всего в области спины).

### **Поддерживающий**

Помогающий.

### **Прогноз**

Предполагаемое протекание заболевания и связанная с этим продолжительность жизни.

### **Профилактика**

Предупреждение.



### **Процессы метаболизма**

Процессы в организме, служащие в конечном итоге обеспечению энергией и выделению отходов.

### **Психический**

Касающийся психики.

### **Пункция костного мозга**

Взятие клеток из костного мозга при помощи иглы, с целью их тщательного исследования; иногда также называется аспирацией костного мозга.

## **Р**

### **Реакция отторжения**

Человеческий организм распознает чужое и свое и часто отторгает чужеродную ткань.

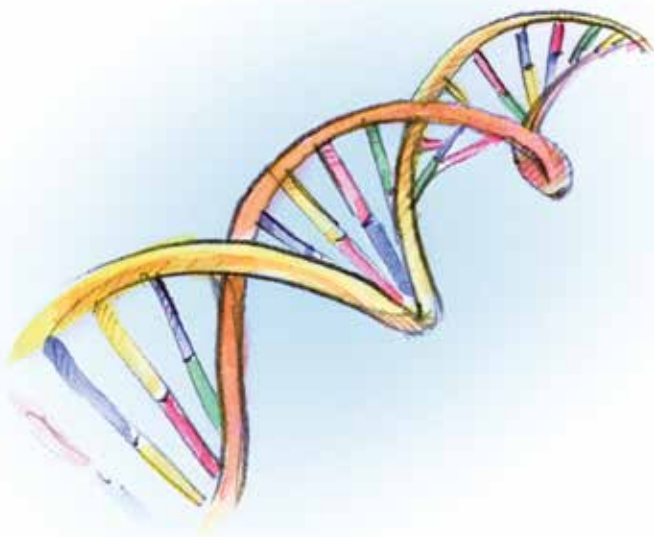
**С** **Соматический**  
Касающийся организма.

### **Статус мутации**

Информация о том, мутировал ген или нет.

### **Стволовые клетки**

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



## **Т** Т-клетки

Смотри лимфоциты.

### **Трансплантация костного мозга**

Передача 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.

### **Тромбоцитопения**

Дефицит кровяных пластинок.

## **Ф** Фагоциты

„Поглощающие клетки“ иммунной системы.

## **Х** Химиотерапия

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

### **Хромосомы**

Носители генетической информации.

## **Ц** Цитогенетические тесты

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

### **Цитокины**

Сигнальные вещества человеческого организма, управляющие процессами роста.

### **Цитологический**

Касающийся клеток.

### **Цитоморфологический**

Касающийся структуры и формы клеток.

### **Цитопения**

Уменьшение количества клеток в крови.

## Энзимы/ферменты

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

### Эозинофилы

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

### Эритропоэтин

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

### Эритроцитные концентраты

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

---

### В-клетки

Смотри лимфоциты.



