

СТАНДАРТИ ОРГАНІЗАЦІЇ ГЕМАТОЛОГІЧНОЇ СЛУЖБИ

Організаційна структура гематологічної допомоги населенню України - це лікувально-діагностичний комплекс, що складається з гематологічного відділення, гематологічних кабінетів, а також денних гематологічних стаціонарів. Крім того, у центральних районних лікарнях є підготовлені з гематології лікарі-терапевти, які здійснюють нагляд за хворими з патологією системи крові за місцем проживання. Гематологічні стаціонари та кабінети амбулаторного прийому хворих працюють за типом диспансерів. Необхідність повної диспансеризації гематологічних хворих диктується своєрідністю гематологічного процесу, частими ускладненнями та необхідністю своєчасного проведення протирецидивного лікування. Особливої актуальності ця проблема набула у зв'язку з констатованим багатства вченими зростанням захворюваності на гемобластози за останні роки в цілому світі.

Надання гематологічної допомоги населенню умовно можна поділити на три організаційні рівні.

Перший рівень - поліклінічні відділення районних та міських лікувальних закладів.

Обов'язки районного терапевта-гематолога.

У тісній співпраці з обласним гематологічним відділенням та обласним гематологічним кабінетом районний терапевт-гематолог зобов'язаний вести диспансеризацію хворих цієї категорії в районі. На кожного гематологічного хворого необхідно завести медичну карту амбулаторного хворого (облікова форма N 025/У), контрольну карту диспансерного спостереження (облікова форма N 030-УО), а також заповнити статистичний талон, копію якого скерувати до обласного гематологічного кабінету.

Районний терапевт-гематолог повинен активно виявляти хворих з хворобами кровотворної системи. Підозрюючи гематологічну патологію, необхідно зробити розгорнутий аналіз крові (визначення рівня гемоглобіну, кількості еритроцитів, кольорового показника, швидкості осідання еритроцитів, кількості лейкоцитів з морфологічним дослідженням формених елементів крові з диференціальним підрахунком лейкоцитарної формули, кількості тромбоцитів). У разі проявів кровоточивості - визначення часу зсідання крові, часу кровотечі

та інші коагулологічні дослідження, можливі в умовах районної лікарні. При підозрі на мієлому хворобу - рентгенологічні дослідження кісток черепа та тазу, визначення рівня білка і білкових фракцій сироватки крові.

В обов'язки районного терапевта-гематолога входить виявлення гематологічних хворих, скерування цих хворих на консультацію до обласного гематологічного кабінету або на стаціонарне лікування в гематологічне відділення, проведення протирецидивного лікування хворих з хворобами кровотворної системи, контролювання черговості відвідувань лікаря-гематолога, а також подання повідомлень обласному спеціалістові про зняття з диспансерного обліку хворого та причину зняття. Облік усіх гематологічних хворих необхідно вести згідно з уніфікованою міжнародною класифікацією хвороб X перегляду (ВООЗ 1992 р.).

Другий рівень - гематологічні відділення обласних лікарень, гематологічні кабінети обласних поліклінік, денні гематологічні стаціонари. Організацією диспансерного обслуговування гематологічних хворих займається обласний гематолог.

В обласному гематологічному відділенні, де надається консультативна та лікувальна допомога хворим на захворювання системи крові даної області, повинні бути запроваджені в практику сучасні методи діагностики для кожного етапу лікування хворого, удоконалена загальна тактика обстеження та лікування і здійснення профілактичних заходів і лікування ускладнень, які виникли під час перебування хворого у цьому відділенні, накреслюється також чітка послідовність лікування хворих в амбулаторних умовах.

До обов'язкових методів обстежень хворих належить:

- розгорнутий аналіз крові,
- стерильна пункція з морфологічним дослідженням і диференціальним підрахунком мієлограми,
- пункція і біопсія лімфатичних вузлів,
- трепанобіопсія,
- люмбальна пункція з біохімічним і морфологічним аналізом люмбальної рідини,
- коагулологічні, імуногематологічні, рентгенологічні дослідження та інші.

Необхідними є такі цитохімічні дослідження клітин периферичної

крові та кісткового мозку:

- P.A.S-реакція,
- визначення мієлопероксидази,
- ліпідів,
- неспецифічної естерази та її інгібіція фторидом натрію,
- кислотої фосфатази та її інгібіція тартрамом,
- лужної фосфатази,
- негемоглобінового заліза (сидеробласти, сидероцити).

При обласній багатопрофільній консультативній поліклініці функціонує гематологічний кабінет, в якому здійснюється розгортний аналіз периферичної крові, стерильна пункція, трепанобіопсія, пункція лімфатичних вузлів та цитологічний аналіз цих пунктів. З метою диференціальної діагностики морфологічних варіантів гострої лейкомії та інших гемобластозів виконуються цитохімічні дослідження, вказані вище, а також імунологічні та коагулологічні дослідження. В обов'язки лікаря гематологічного кабінету входить консультація хворих, скерованих з районів та інших лікувальних установ міста, і здійснення відбору хворих для стаціонарного лікування. Лікар гематологічного кабінету повинен надавати медичний висновок із встановленим діагнозом та рекомендаціями щодо подальшого лікування та спостереження. Лікар-гематолог цього кабінету зобов'язаний уважно вивчати медичну документацію диспансерних хворих і впроваджувати комп'ютеризацію гематологічної служби. У найкращіші терміни повинні виконуватись необхідні лабораторні та інструментальні методи обстеження на сучасному рівні і здійснюватись нагляд за хворими з хворобами, що підлягають диспансерному спостереженню та лікуванню у гематолога.

В обласному гематологічному кабінеті проводиться експертиза тимчасової непрацездатності хворих і надаються трудові рекомендації для ЛКК і МСЕК. Проводиться також аналіз розбіжностей діагнозів та помилок, припущених під час обстеження та лікування хворих з онкологічним станом та рівня лікувально-діагностичної роботи в центральних районних лікарнях та інших установах. Лікар-гематолог кабінету зобов'язаний аналізувати захворюваність населення, її динаміку, смертність, розробляти та здійснювати заходи щодо покращання якості та ефективності діагностики, лікування та запобігання захворюванню системи крові.

Проміжним ланцюгом між амбулаторним та стаціонарним

етапами надання медичної допомоги при захворюваннях системи крові є денний стаціонар для гематологічних хворих, робота якого проводиться у тісному контакті з гематологічним відділенням та обласним гематологічним кабінетом. У денному стаціонарі лікуються гематологічні хворі, які потребують активної терапії з включенням трансфузій компонентів крові, трансфузій препаратів крові, дезінтоксикаційних та гемостатичних препаратів, але не потребують обов'язкової госпіталізації. У денному стаціонарі здійснюються діагностичні заходи (стерильна пункція, трепанобіопсія, пункція лімфатичного вузла). На кожного хворого денного стаціонару ведеться документація, застосовуються всі методи терапії, які не вимагають цілодобового медичного нагляду за хворим. При виписці складається епікриз, який видається хворому.

Третій рівень — науково-дослідні інститути та гематологічні центри МОЗ та Академії медичних наук.

Основними видами діяльності науково-дослідного гематологічного центру є надання висококваліфікованої консультативної і лікувальної допомоги гематологічним хворим, проведення складних лабораторних обстежень, які у зв'язку зі складністю та необхідністю відповідного обладнання не можуть бути проведені в обласних лікарнях та поліклініках (імунофенотипування за допомогою моноклональних антитіл, цитогенетичні дослідження, зокрема, філадельфійської хромосоми і хлмишкової хвороби та інші). Надання консультативної допомоги гематологічним хворим у курсових центрах області по **деяким спеціальностям**, **надання організаційно-методичної допомоги лікувальним закладам сусідніх областей з питань організації служби, діагностики, лікування та диспансерного нагляду за хворими, проведення науково-дослідної та навчальної роботи (організація та виконання навчання, підвищення кваліфікації медичних кадрів, проведення науково-практичних конференцій тощо).**

Центр зберігає права на бюджетні фінансування в обсязі встановленому для державних установ, централізовані капітальні вкладення, фонди та ліміти, а також встановлювати ціни на платні послуги згідно з чинним законодавством. Науково-практичний центр повинен обмінюватись науково-медичною інформацією з спеціалістами інших країн, залучати закордонних спеціалістів для навчання, наукової та медичної діяльності.

СТАНДАРТИ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ЗАЛІЗОДЕФІЦИТНОЇ АНЕМІЇ

Залізодефіцитна анемія (ЗДА) характеризується зниженням кількості заліза в організмі, внаслідок чого порушується синтез гем. а також синтез білків, що вміщують залізо.

Перший рівень - поліклінічні відділення районних або міських лікувальних закладів.

Анамнез: вяснити можливі крововтрати, недостатнє харчування, наявність захворювань, що можуть супроводжуватись дефіцитом заліза.

Огляд хворого: звернути увагу на блідість шкіри та слизових оболонок, хейлоз, блакитність склер, койлоніхію.

Лабораторне обстеження:

— аналіз крові: визначення рівня гемоглобіну, кількості еритроцитів, кольорового показника, гематокритного числа, кількості лейкоцитів, лейкограми, ШОЕ, кількості тромбоцитів. Особливу увагу слід звернути на характеристику еритроцитів у мазку крові: мікроцитоз, анізоцитоз, гіпохромію.

Додаткові обстеження:

— вяснення причини дефіциту заліза: фіброгастроскопія, дослідження калу на приховану кров, колоноскопія (при необхідності сонографічне дослідження), огляд гінеколога (жінки).

Хворим, у яких причина дефіциту заліза встановлена, лікування проводиться в умовах району під контролем гематолога та спеціаліста відповідно профілю основного захворювання, що спричинило дефіцит заліза (гінеколог, гастроентеролог, онколог).

Хворі з невстановленою причиною дефіциту заліза повинні бути спрямовані на обстеження в гематологічний кабінет обласної поліклініки, обласний діагностичний центр.

Другий рівень - гематологічний кабінет обласної поліклініки, діагностичний центр.

На обласному рівні, крім обстежень, що проводяться в районі, визначають:

- середній вміст гемоглобіну в еритроциті, середню концентрацію гемоглобіну в еритроциті;
- рівень заліза в сироватці крові;

- загальну залізов'язучу здатність сироватки крові;
- насичення трансферину залізом;
- концентрацію феритину;
- проводиться консультація гематолога, а в окремих випадках - стерильна пункція.

Лікування:

- ліквідація причини, що зумовила виникнення дефіциту заліза;
- застосування, в основному, пероральних препаратів заліза:
 - Сорбіфер Дурулес - 1 таблетка 2 рази денно;
 - Раніферон - 1 таблетка 2 рази денно;
 - Ферроплекс - 2 таблетки 3 рази денно;
 - Тардиферон - 1 таблетка 2 рази денно;
 - Фенюльс - 1 таблетка денно;
 - Ферроградумет - 1 таблетка денно та інші.
- добова доза повинна становити 2-3 мг елементарного заліза на 1 кг маси.

Приймати залізо належить одночасно з аскорбіновою кислотою. Швидший підйом показників червоної крові спостерігається при одночасному застосуванні антиоксидантів.

Лікування залізом проводять 4-6 місяців: у повній дозі препарати призначають до нормалізації показників червоної крові, після чого дозу зменшують наполовину. На сьогоднішній день за своїми фармако-економічними показниками препарат Сорбіфер Дурулес можна вважати сталонним.

Показом для застосування препаратів заліза для парентерального введення є порушення всмоктування заліза в кишківнику, загострення ниразкової хвороби шлунка та 12-палої кишки, важка нетолерантність пероральних препаратів. Серед препаратів для доведеного введення доцільно застосовувати Фертил Іск. У зв'язку з можливими важкими алергічними реакціями перша доза не повинна перевищувати 1 мл препарату, розведеного в 20 мл фізіологічного розчину. Повторні введення в повній дозі (препарат розводять фізіологічним розчином) проводять раз на 3 дні. Кількість введення залежить від вихідного рівня гемоглобіну.

Препарати заліза для внутрішньом'язового введення дають ряд ускладнень, тому їх застосування обмежене.

Трансфузії концентрату еритроцитів хворим на залізодефіцитну анемію виправдані лише при край важкому стані хворого та при необхідності швидкого підйому гемоглобіну при підготовці до операції.

СТАНДАРТИ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ МЕГАЛОБЛАСТНИХ АНЕМІЙ

Мегалобластні анемії - анемії, зумовлені порушенням синтезу ДНК та РНК в еритроїдних клітинах, що виникають на ґрунті дефіциту вітаміну В₁₂ та фолієвої кислоти.

Перший рівень — поліклінічні відділення районних або міських лікувальних закладів.

Анамнез: звернути увагу на поступовий розвиток захворювання, загальну слабкість.

Огляд хворого - характерна триада синдромів:

1. Анемічний (блідість шкіри та слизових, субіктеричність шкіри та склер;
2. Ураження органів травного тракту (гентерівський язик — у першій фазі яскраво-червоний, болочий, пізніше — гладкий, глянцевої; атрофічний гастрит);
3. Неврологічний синдром (функціональний мієлоз).

Лабораторне обстеження:

— аналіз периферичної крові (рівень гемоглобіну, кількість еритроцитів, кольоровий показник, кількість лейкоцитів, лейкограма, кількість тромбоцитів, ретикулоцитів, ШОЕ), що дозволяє виявити характерні зміни: анемія гіперхромного типу (кольоровий показник > 1.0), лейкопенія, може бути зменшена кількість тромбоцитів. При огляді мазка крові виявляється макроцитоз, овалоцитоз, анізоцитоз, базофільна зернистість в еритроцитах, еритроцити, що вміщують кілька Ксбота та тільця Жоллі, гігантські нейтрофіли з гіперсегментованим ядром;

— аналіз шлункового соку (ахлоргідрія гістамінрезистентна);

— визначення білірубіну в крові (непряма білірубінемія).

Для підтвердження мегалобластного характеру анемії необхідна стерильна пункція, у зв'язку з чим кожний хворий з підозрою на мегалобластну анемію повинен бути спрямований в обласний гематологічний кабінет, де буде проведена ця маніпуляція. До стерильної пункції **не призначають** вітаміну В₁₂ та фолієвої кислоти (як одна ін'єкція вітаміну В₁₂ приводить до повної трансформації мегалобластичного типу еритропоєзу в нормобластичний протягом 24 годин, тому дослідження пунктату кісткового мозку після введення

вітаміну В₁₂ буде неінформативним).

Другий рівень - гематологічні кабінети обласних поліклінік, гематологічні відділення обласних лікарень, денні відділення для гематологічних хворих.

Анамнез, огляд хворого, загальний аналіз крові та інші стандартні обстеження проводяться так, як в умовах району. Додатково

проводиться:

- стерильна пункція - мегалобластичний тип еритропоєзу;
- фіброгастроскопія, біопсія слизової шлунка;
- встановлення причини дефіциту вітаміну В₁₂ чи фолієвої кислоти.

Причини дефіциту вітаміну В₁₂:

- хвороба Адлісон-Бірмера (автоімунне захворювання, зумовлене наявністю антитіл проти внутрішнього фактора Кастла та обкладочних клітин дна шлунка);
- стан після резекції шлунка;
- рак шлунка;
- хвороби тонкого кишечника;
- паразитарні захворювання;
- продовжений дефіцит транскобаламіну ІІ;
- недостатнє поступлення вітаміну В₁₂ з їжею.

Причини дефіциту фолієвої кислоти:

- алколізм;
- шкідливі звички.
- порушення всмоктування фолієвої кислоти в тонкому кишечнику;
- недостатнє поступлення фолієвої кислоти з їжею;
- прийом деяких медикаментів (антагоністи пуринів, сульфаніламідів).

Лікування при дефіциті вітаміну В₁₂:

вітамін В₁₂ (ціанкобаламін) у дозі 500 у вводять внутрішньом'язово щоденно протягом 2 тижнів, а пізніше - один раз на тиждень до нормалізації показників червоної крові; диспансерне спостереження у гематолога - вітамін В₁₂ у дозі 500 у вводять внутрішньом'язово один раз на місяць протягом усього життя.

- хворі з вираженим неврологічним синдромом протягом першого пірроку одержують дозу вітаміну В₁₂ на 50 % вищу;
- трансфузії концентрату еритроцитів застосовуються лише у край важких випадках при наявності серцево-судинної недостатності, умовленої гіпоксією.

Лікування при дефіциті фолієвої кислоти:

- фолієва кислота в дозі 5 мг - 1-3 рази на день *per os* протягом 2-3 тижнів (якщо причина дефіциту не є постійною).
- У випадку неефективності вказаної терапії хворі з мегалобластичним типом еритропоезу повинні бути спрямовані у гематологічний центр, інститут гематологічного профілю (Третій рівень) для ідентифікації діагнозу (можлива еритролейкемія або інша патологія).

СТАНДАРТИ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ГЕМОЛІТИЧНИХ АНЕМІЙ

Гемолітичні анемії - це синдроми, зумовлені скороченням життя еритроцитів внаслідок внутрішньоклітинних дефектів або під впливом зовнішніх чинників.

Перший рівень - поліклінічні відділення районних або міських лікувальних закладів:

- анамнез - вияснити наявність суб'єктеричності з раннього віку, періодичне посилення жовтяниці, приступи жовчакам'яної хвороби, наявність жовтяниці у родичів хворого, зв'язок захворювання з перенесеними інфекційними хворобами, прийомом медикаментів;
- огляд хворого - звернути увагу на іктеричність шкіри та склер, блідість слизових оболонок, збільшення розмірів селезінки.

Лабораторне обстеження:

- аналіз периферичної крові: рівень гемоглобіну, кількість еритроцитів, кольоровий показник, кількість лейкоцитів, лейкограма, ШОЕ, кількість ретикулоцитів та тромбоцитів; характерні зміни - анемія нормохромного типу, при спадкових варіантах захворювання - типові зміни форми еритроцитів (мікросфероцитоз, овалоцитоз, шизоцитоз та інші), ретикулоцитоз;
- визначення білірубіну в крові (непряма білірубінемія).
- Кожній хворій з підозрою на гемолітичну анемію повинен бути **спрямований на обстеження в обласній гематологічній кабінет або обласне гематологічне відділення.**

Другий рівень - гематологічний кабінет обласної поліклініки, гематологічне відділення обласної лікарні:

- анамнез, огляд хворого, аналіз крові та інші стандартні обстеження проводяться так, як в умовах району;
 - стерильна пункція (гіперплазія еритроцитарного паростка, нормобластичний тип кровотворення);
 - проба Кумбса (позитивна при імунних формах гемолізу);
 - резистентність еритроцитів;
 - УЗД селезінки;
 - встановлення природи гемолізу.
- а) Спадкові гемолітичні анемії. В Україні зустрічаються, в

оспаленому, спадковій мікросфероцитоз, рідко - овалоцитоз (субіктеричність з раннього віку, деформація скелету, збільшення розмірів селезінки, наявність жовтяниці у родичів хворого, характерні зміни форми еритроцитів, ретикулоцитоз, знижена резистентність еритроцитів).

б) Набуті гемолітичні анемії. Переважно зустрічаються аутоімунні форми (в анамнезі може бути перенесене інфекційне захворювання, інтоксикація або лімфопроліферативне захворювання, системне захворювання сполучної тканини, захворювання печінки). При огляді хворого - іктеричність склер, шкіри, у деяких хворих - збільшення селезінки. В аналізі крові - анемія нормохромного типу, ретикулоцитоз, позитивна проба Кумбса, непряма білірубінемія.

Хворі з нестановленою причиною гемолізу спрямовуються у гематологічний центр, інститут гематологічного профілю.

Третій рівень - інститути, гематологічні центри МОЗ та Академії медичних наук.

На третьому рівні, крім обстежень, що проводяться на обласному рівні, проводяться обстеження для виявлення:

- дефекту мембрани еритроцитів, дефекту ферментних систем та структури гемоглобіну;
- проба Хема, тест на гемолізину, холододі аглютиніни, двофазні холододі аглютиніни.

Лікування:

1. Спадкові форми.

а) при спадковому мікросфероцитозі:

- спленектомія;
- у випадку наявності конкрементів у жовчовому міхурі - їх видалення;

— не рекомендується проводити спленектомію у дітей віком менше 5 років з огляду на можливість розвитку ОРСІ-синдрому;

— трансфузії відмитих еритроцитів доцільно проводити лише при важких формах гемолітичних або апластичних кризів;

— фолієва кислота (з метою поповнення її надмірного використання на підвищений еритропоєз).

б) при спадковому еліптоцитозі:

— спленектомія - тільки у випадках, що перебігають з суттєвим гемолізом.

2. При імунних формах.

а) аутоімунна гемолітична анемія з тепловими антитілами:

- ліквідація причини, що зумовила гемоліз, або лікування фонового захворювання (якщо відоме);
- стероїдні гормони - преднізолон у дозі 1-2 мг/кг маси протягом

2-3 тижнів з поступовим зниженням дози;

— при нефективності стероїдних гормонів - спленектомія (ефективна у 50-60 % хворих);

- при нефективності спленектомії або наявності протипоказів при нефективності спленектомії в комбінації зі стероїдними гормонами: імуран 150 мг на добу або циклоспорин А (Неорал) - 5 мг/кг маси в добу або циклофосфамід 400 мг через день;

— у випадку важкого гемолітичного кризу - трансфузії відмитих, відібраних та Кумбсом еритроцитів.

б) аутоімунна гемолітична анемія з холододі антитілами:

- лікування фонового захворювання;
- преднізолон у менших дозах (малоефективний);
- імунодепресанти: циклоспорин А 5 мг/кг маси тіла на добу;
- заранбушил 5 мг на добу або циклофосфамід 400 мг через день;
- азатиоприн;
- у випадку тяжкої анемії - трансфузії відмитих, індивідуально обдиференціальних еритроцитів (підітрих).

СТАНДАРТИ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ АПЛАСТИЧНИХ АНЕМІЙ

16

Апластична анемія характеризується недостатністю кровотворення - гіпоклітинним кістковим мозком та панцитопенією в периферичній крові.

Перший рівень - поліклінічні відділення районних або міських лікувальних закладів.

Анамнез - звернути увагу на поступовий розвиток захворювання, відсутність хвороб, що можуть супроводжуватись відповідними змінами в крові, наявність шкідливих факторів, що можуть зумовити пошкодження кісткового мозку.

Огляд хворого - характерні блідість шкіри та слизових оболонок, геморагічний синдром мікроциркуляторного типу.

Лабораторне обстеження:

— аналіз периферичної крові: рівень гемоглобіну, кількість еритроцитів, кольоровий показник, кількість лейкоцитів, лейкограма, кількість тромбоцитів, ретикулоцитів, ШОЕ. Характерні зміни: анемія нормохромного типу, лейкопенія, гранулоцитопенія, тромбоцитопенія, знижене число ретикулоцитів, підвищена ШОЕ.

Кожний хворий з підозрою на апластичну анемію повинен бути спрямований на обстеження в обласний гематологічний кабінет або обласне гематологічне відділення.

Другий рівень - гематологічний кабінет обласної поліклініки, гематологічне відділення обласної лікарні.

Анамнез, огляд хворого, аналіз крові та інші стандартні обстеження проводяться так, як в умовах району.

В обласному центрі додатково проводяться:

- стерильна пункція - кістковий мозок гіпопластичний, поряд з поодинокими гемопоетичними клітинами виявляються плазматичні клітини, фібробласти;
- трепанобіопсія;
- функціональні проби печінки, при потребі - визначення маркерів гепатиту;
- тест Хема;
- диференціальна діагностика з іншими хворобами, що можуть

17

перейти з панцитопенією;

— вяснення причини аплазії: нервинна (діопатична) аплазія чи вторинна (в результаті дії токсичного фактора).

У випадку складності діагностики (диференціальна діагностика з анемією Маркіаффа-Мієлі, мієлодиспластичним синдромом) хворий спрямовується в гематологічний центр, інститут гематологічного профілю.

Третій рівень — інститути, гематологічні центри МОЗ та Академії медичних наук. На третьому рівні проводиться:

- цитогенетичне дослідження (наявність хромосомних аберацій виключає апластичну анемію);
- визначення антігенів CD55, CD59.

Визначення ступеня важкості хвороби:

- важка форма - кількість гранулоцитів $\leq 0,5$ Г/л, кількість тромбоцитів $\leq 20,0$ Г/л, число ретикулоцитів $\leq 1\%$, клітинність кісткового мозку $< 30\%$;
- форма середньої важкості — відсутні всі критерії важкої форми;
- легка форма - характеризується гіпоплазією кісткового мозку.

Лікування.

Лікування хворих на апластичну анемію проводиться тільки в спеціалізованому гематологічному відділенні. Лікування необхідно починати безпосередньо після встановлення діагнозу. Лікувальна тактика залежить від віку хворого.

У хворих, молодших за 40 років з важкою формою хвороби, які мають родинного донора, сумісного в системі HLA, оптимальним є трансплантація кісткового мозку, яка може бути проведена лише в окремому трансплантації кісткового мозку.

Хворим, які не мають у родині донора, та всім хворим віком понад 40 років, проводиться імуносупресивна терапія:

- антилімфотарний глобулін (Алгам*) у дозі 10-20 мг/кг маси/добу доведено вводять протягом 5-10 днів,

або

- антигипотитарний глобулін (АГТ) у дозі 0,75 мг/кг маси/добу триразово довгою інфузією вводять протягом 8-10 днів.

Примітка * на даний час препарат в Україні не зареєстрований.

3 метою профілактики алергічних реакцій одночасно з антилімфоцитарним чи антигематоциттарним глобуліном призначають метилпреднізолон (Метипред) у дозі 1 мг/кг маси:

- циклоспорин А (Неорал) - початкова доза 10-12 мг/кг маси/добу до одержання ефекту, після чого проводиться підтримуюча терапія циклоспорином А у дозі 3-5 мг/кг маси/добу. Курс лікування 6 місяців і більше. Лікування проводиться під контролем аналізів крові;
- кращий ефект спостерігається при проведенні комбінованої терапії: антилімфоцитарний глобулін + циклоспорин А;
- безпосередньо по імунобляції - фактори росту Г-КСФ (Нейпоген), ГМ-КСФ (Лейкомакс) та α -еритропоетин (Епрекс);
- кортикостероїдні гормони:
 - преднізолон у дозі 1-2 мг/кг маси/добу 2-4 тижні з поступовим зниженням дози;
 - високодозова терапія стероїдними гормонами: метилпреднізолон (Метипред) у дозі 0,5-1,0 г на добу доведено болісною протягом 5 днів або за схемою:
 - 0,5 мг/кг маси на добу доведено крапельно протягом 8 днів, пізніше 1 мг/кг маси на добу з 9-го до 14-го дня з поступовим зниженням дози до повної відміни на 29-й день;
 - при легких формах апластичної анемії у частини хворих ефективне тривале застосування анаболічних гормонів — ретаболіл 1 ампула дом'язево що 2 тижні протягом 6 місяців;
 - допоміжна терапія - трансфузії відмитих еритроцитів, концентрату тромбоцитів, антибіотики, Е-амінокапронова кислота, вітаміни;
 - хворим, яким планується трансплантація кісткового мозку, трансфузії компонентів крові проводяться лише за життєвими показами.

Контроль ефективності лікування:

- відсутність клінічних проявів хвороби, зокрема, геморагічного синдрому, нормалізація або значне покращання показників периферичної крові;
- при відсутності ремісії через 3 місяці після закінчення першого курсу лікування проводять другий курс лікування;
- при відсутності ремісії після повторного імунобляційного курсу лікування проводять симптоматичну терапію.

СТАНДАРТИ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ МІЄЛОДИСПЛАСТИЧНОГО СИНДРОМУ

Термін "мієлодиспластичний синдром" об'єднує гетерогенну групу прогресуючих пошкоджень стовбурових клітин, які характеризуються патологією в периферичній крові, переважно гіперпластичним кістковим мозком з диспластичними змінами в еритроцитарному, гранулоцитарному та мегакаріоцитарному паростках і мають різну здатність трансформуватись у гостру лейкемію. Практичне значення має коректна діагностика підтипів МДС і встановлення ступеня ризику лейкемічної трансформації у пацієнтів, оскільки ці фактори мають впливове значення для лікувальної тактики.

За ФАВ (FAB) класифікацією виділяють 5 підтипів МДС:

- Рефрактерна анемія (РА);
- Рефрактерна анемія з кільцеподібними сидеробластами (РАКС);
- Рефрактерна анемія з надлишком бластів (РАНБ);
- Рефрактерна анемія з надлишком бластів у трансформації (РАНБ-т);
- Хронічна мієломоноцитарна лейкемія (ХММЛ).

Останнім часом експертами ВООЗ запропоновано нову класифікацію, відповідно до якої виділено наступні підтипи МДС:

Рефрактерна анемія

- з фіксованим вмістом сидеробластів,
- без кільцеподібних сидеробластів;

- Рефрактерна анемія (мієлодиспластичний синдром) з кільцеподібною дисплазією;
- Рефрактерна анемія (мієлодиспластичний синдром) з надлишком бластів;
- Трансформ.;
- мієлодиспластичний синдром неklasифікований.

Хронічну мієломоноцитарну лейкемію відповідно до цієї класифікації віднесено до підгрупи захворювань мієлодиспластичних/мієлопроліферативні захворювання, а РАНБ-т вважали не виділяють.

3 метою профілактики алергічних реакцій одночасно з антилімфоцитарним чи антитимоцитарним глобуліном призначають метилпреднізолон (Метипред) у дозі 1 мг/кг маси;

— циклоспорин А (Неорал) - початкова доза 10-12 мг/кг маси/добу до одержання ефекту, після чого проводиться підтримуюча терапія циклоспорином А у дозі 3-5 мг/кг маси/добу. Курс лікування 6 місяців і більше. Лікування проводиться під контролем аналізів крові;

— кращий ефект спостерігається при проведенні комбінованої терапії: антилімфоцитарний глобулін + циклоспорин А;

— безпосередньо по імунобляції - фактори росту Г-КСФ (Нейпоген), ГМ-КСФ (Лейкомакс) та α-еритропоєтин (Епрекс);

— кортикостероїдні гормони: преднізолон у дозі 1-2 мг/кг маси/добу 2-4 тижні з поступовим зниженням дози;

— високодозова терапія стероїдними гормонами: метилпреднізолон (Метипред) у дозі 0,5-1,0 г на добу доведено боліосом протягом 5 днів або за схемою:

0,5 мг/кг маси на добу доведено крапельно протягом 8 днів, пізніше 1 мг/кг маси на добу з 9-го до 14-го дня з поступовим зниженням дози до повної відміни на 29-й день;

— при легких формах апластичної анемії у частини хворих ефективне тривале застосування анаболічних гормонів — ретаболіл 1 ампула дом'язево що 2 тижні протягом 6 місяців;

— допоміжна терапія - трансфузі відмитих еритроцитів, концентрату тромбоцитів, антибіотики, Е-амінокапронова кислота, вітаміни;

— хворим, яким планується трансплантація кісткового мозку, трансфузії компонентів крові проводяться лише за життєвими показами.

Контроль ефективності лікування:

— відсутність клінічних проявів хвороби, зокрема, геморагічного синдрому, нормалізація або значне покращання показників периферичної крові;

— при відсутності ремісії через 3 місяці після закінчення першого курсу лікування проводять другий курс лікування; при відсутності ремісії після повторного імунобляційного курсу лікування продовжують симптоматичну терапію.

СТАНДАРТИ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ МІЄЛОДИСПЛАСТИЧНОГО СИНДРОМУ

Термін "мієлодиспластичний синдром" об'єднує гетерогенну групу прогресуючих пошкоджень стовбурових клітин, які характеризуються інтенсивно в периферичній крові, переважно гіперпластичним кістковим мозком з диспластичними змінами в еритроцитарному, гранулоцитарному та мегакаріоцитарному паростках і мають різну здатність трансформуватись у гостру лейкемію. Практичне значення має коректна діагностика підтипів МДС і встановлення ступеня ризику лейкемічної трансформації у пацієнтів, оскільки ці фактори мають вплиток на значення для лікувальної тактики.

За ФАБ (FAB) класифікацією виділяють 5 підтипів МДС:

- Рефрактерна анемія (РА);
- Рефрактерна анемія з кільцеподібними сидеробластами (РАСО);
- Рефрактерна анемія з надлишком бластів (РАНБ);
- Рефрактерна анемія з надлишком бластів у трансформації (РАББ-т);
- Хронічна мієломоноцитарна лейкемія (ХММЛ).

Останнім часом експертами ВОЗ запропоновано нову класифікацію, відповідно до якої виділено наступні підтипи МДС:

Рефрактерна анемія

- з відсутністю сидеробластів.
- без кільцеподібних сидеробластів.

— Рефрактерна анемія (мієлодиспластичний синдром) з кільцеподібною дисплазією;

— Рефрактерна анемія (мієлодиспластичний синдром) з надлишком бластів;

— Суєндром;
— мієлодиспластичний синдром неklasифікований.

Хронічну мієломоноцитарну лейкемію відповідно до цієї класифікації віднесено до підгрупи захворювань мієлодиспластичні/мієлопроліферативні захворювання, а РАНБ-т вважали не підлякати.

Разом із тим, нова класифікація ВООЗ ще офіційно не прийнята до використання в клінічній гематології, тому надалі при викладенні діагностичного та лікувального алгоритму для хворих на МДС ми користувались ФАБ-класифікацією.

Перший рівень - поліклінічні відділення районних або міських лікувальних закладів.

Огляд хворого - необхідно звернути увагу на колір та стан слизових оболонок і шкіри (блідість, жовтушність тощо), наявність або відсутність гематом та пухирів, наявність або відсутність осалгій, наявність збільшених лімфатичних вузлів, печінки або селезінки (за винятком ХММЛ останні три симптоми не характерні для МДС)

Лабораторне обстеження:

— загальний аналіз крові (рівень гемоглобіну, кількість еритроцитів, лейкоцитів, тромбоцитів, лейкограма, ШОЕ – може спостерігатись анемія нормохромного типу, лейкоцитоз або лейкопенія, тромбоцитопенія, наявність у лейкограмі бластів);

— біохімічні дослідження для визначення функціонального стану внутрішніх органів;

— додаткові обстеження - рентгеноскопія (флюорографія) органів грудної клітки, ЕКГ, сонографічне дослідження.

Виконання описаного діагностичного алгоритму на першому рівні дозволяє виключити захворювання, які можуть давати картину крові, подібну до МДС. Запідозрити захворювання крові і скерувати хворого до спеціалізованого лікувального закладу.

Другий рівень - гематологічні відділення обласних лікарень, гематологічні кабінети обласних поліклінік, денні відділення для гематологічних хворих. На цьому етапі не завжди обов'язково є госпіталізація хворих, пацієнти без значного порушення загального статусу можуть обстежуватись і лікуватись в умовах поліклініки або денного гематологічного стаціонару.

При огляді необхідно визначити вагу, ріст і площу тіла пацієнта, клінічний статус відповідно до шкали *ECOG* або *Karnofsky-index*. Інші етапи об'єктивного дослідження такі самі, як на попередньому рівні.

Лабораторне обстеження:

— загальний аналіз крові (визначення рівня Нв, кількості еритроцитів, лейкоцитів, тромбоцитів, ретикулоцитів, ШОЕ, підрахунок лейкограм). Необхідно звернути увагу на ознаки дисплазії з боку кітти крові (зміна розмірів, форми та забарвлення еритроцитів, зміни з боку гранул в нейтрофілних гранулоцитах, наявність псевдопеллеровської аномалії лейкоцитів, зміни форми та розмірів тромбоцитів);

— аспіраційна біопсія кісткового мозку з підрахунком мегалобластів. При проведенні цих обстежень необхідно звернути увагу на ознаки дисплазії гемопоезу - мегалобластодні зміни еритроїдного паретета, наявність багатоядерних форм еритробластів, явища асгрануляції нейтрофілів, пельтеровська аномалія гранулоцитів, однадерні мікроформи та багатолопатні макроформи мегалобластів;

— цитохімічне дослідження кітти крові та кісткового мозку - показник активності лужної фосфатази нейтрофілів крові (NAP(Ф)), реакції на перекисназу, ліпіди, PAS-речовину, неспецифічну естеразу в бластних клітинах кісткового мозку (виконується у хворих з РАНП і РАНБ-Т). Визначення заліза в еритроїдах кісткового мозку методом Perl's з метою ідентифікації кілденцидних сидеробластів;

— встановити умову на клітинність та фіброзні зміни з боку кісткового мозку, а також наявність *ALP* (*abnormal localization of alkaline phosphatase*). Нормальний гранулоцитопоез відбувається в основі внутрішньої поверхні кістки, а еритроїдні та мегаларіоцитарні острівки локалізовані посередині міжбалоцьких просторів. У 70 % хворих на МДС у центрі кістково-мозкових просторів з'являються скупчення незрілих прекурсорів гранулоцитарного ряду (головним чином, бласти і промієлоцити), а еритро- та мегаларіоцитопоез відбувається частково вздовж кісткової поверхні. Таке порушення топографії кісткового мозку названо *ALP* і є прогностично несприятливою ознакою при МДС.

На цьому етапі необхідним є також проведення додаткових обстежень та консультацій для виключення патології, що може викликати порушення гемопоезу, визначення активності лактактдегідрогенази в крові, а також диференціація хворих на

протнестичні групи за результатами клінічного та лабораторного дослідження (визначення групи ризику лейкоемічної трансформації на підставі проведених досліджень – системи *Wagner*, *Disseldorf*).

Третій рівень – науково-дослідні інститути МОЗ та Академії медичних наук.

Об'єм обстежень на цих етапах діагностики такий, як на попередньому етапі, а також:

- цитогенетичне дослідження клітин кісткового мозку класичним цитогенетичним методом;
- гістологічне дослідження кісткового мозку (якщо воно не було проведене на попередньому етапі).

ФАБ - критерії діагностики окремих підтипів МДС

Підтип МДС	Бласти п/к, %	Бласти к/м, %	Моноцитоз п/к, Г/л	Кільцеподібні сидеробласти к/м, %
РА	< 1	< 5	< 1.0	< 15
РАКС	< 1	< 5	< 1.0	> 15
РАІВ	< 5	> 5-20	< 1.0	< 15
РАІВ-т	> 5	21-30	< 1.0	< 15
ХММЛ	< 1	< 20	> 1.0	< 15

Серед хворих на РА на підставі гістологічного дослідження кісткового мозку можна встановити відносно нечасту її форму - гіпопластичний варіант МДС, який досить важко відлиференціювати від апластичної анемії.

Для прогнозування перебігу МДС і вибору оптимальної терапії визначають профіль ризику у кожного окремого пацієнта за прогностичними критеріями, які залежать від клініко-лабораторних можливостей лікувального закладу. Можливість прогнозування закладена вже у самій ФАБ-класифікації: високий ризик лейкоемічної трансформації властивий підтипам РАІВ і РАІВ-т, низький - РАКС. Профіль ризику РА та ХММЛ доцільніше визначати за наведеними нижче більшими прогностичними системами, а при можливості проведення цитогенетичних обстежень - за наявністю та характером хромосомних аберацій.

Більші системи прогнозування МДС.

Параметри	Оцінка в балах
Бластот к/м > 5 %	1
Громбіцитопенія < 100 Г/л	1
Кіль гранулоцитів < 2,5 Г/л	1
Рівень Нв < 100 г/л	1
Бластот к/м > 5 %	1
Громбіцитопенія < 100Г/л	1
Рівень Нв < 100 г/л	1
Активність ЛДГ > 200 од/л	1

Примітка. Використовують для прогнозування перебігу ХММЛ.

Групи ризику формують за сумою балів:

- низький 0-1,
- проміжний 2-3,
- високий > 3.

Прогностичні цитогенетичні ознаки:

- сприятливі: нормальний каріотип, del 5q, del 20q, -Y, del Y,
- несприятливі: -7,+8, складні хромосомні аберації.

На підставі комбінації цитоморфологічних та цитогенетичних характеристик клітин крові та кісткового мозку створено міжнародну більшу прогностичну систему (*IPSS*), яка на теперішній час є найбільш доконаною.

Міжнародна прогностична балльна система
International Prognostic Scoring system (IPSS)

Бали	Бласти к/м в %	Каріотип	Цитопенія
0	<5	Норм., -Y, 5q-, del 20q	0/1
0.5	5-10	Інші	2/3
1	-	-7, комплексні (>3 абер.)	-
1.5	11-20	-	-
2	21-30	-	-

Визначення профілю ризику за IPSS:

- добрий прогноз — 0 балів.
- проміжний прогноз — 0,5 – 1 бали.
- поганий прогноз — 1,5 – 2 бали.
- дуже поганий прогноз > 2,5 балів.

Лікування МДС.

На теперішній час немає чітко стандартизованих методів лікування МДС, однак для кожного підтипу відповідно до визначеної прогностичної групи може бути обрано вид терапії, який на даному етапі буде адекватним стану хворого.

Лікувальні заходи при МДС можна розділити на заходи групи А та

Б.

А - симптоматична терапія, яка включає трансфузії компонентів крові (концентрат еритроцитів, тромбоцитів), α -еритропоетин або *ЕРО* (Епрекс), фактори росту Г-КСФ (Нейпоген), ГМ-КСФ (Лейкомакс), диференціюючі агенти (*all*-трансретиноева кислота, альфакальцидол).

Б - терапія, що дозволяє забезпечити досягнення клінічної, гематологічної, як максимум, цитогенетичної ремісії.

Заходи групи А.

Показани для застосування концентрату еритроцитів є зниження рівня гемоглобіну < 80 г/л, частота трансфузій залежить від важкості захворювання. Враховуючи те, що трансфузії еритроцитів проводяться протягом тривалого часу, показаним є застосування дефероксаміну з розрахунку 50 мг/кг 2-5 разів на тиждень під контролем рівня сироваткового заліза та трансферину.

α -еритропоетин дає можливість зменшити залежність хворих від трансфузій еритроцитів, препарат показаний при розвитку гемостазу, низькому рівні ендогенного α -еритропоетину (<200 од/л), при нормальному каріотипі гемопоестичних клітин або у жінок з 5q-синдромом, може комбінуватись з Г-КСФ, ГМ-КСФ.

Не застосовувати α -еритропоетин при РАКС (не коригує порушення утилізації заліза і порушеного синтезу гему).

Початкова доза α -еритропоетину становить 150 од/кг 3 рази у тиждень, через два тижні дозу збільшити до 300 од/кг, тривалість лікування - 8 тижнів.

Прогнозування рекомбінантних гранулоцитарного та гранулоцитарно-макрофагального колонієстимулюючих факторів - Г-

КСФ, ГМ-КСФ показано лише при глибокій гранулоцитопенії і розвитку інфекційно-запальних ускладнень.

Призначають Г-КСФ (доза 1-5 мкг/кг/д) або ГМ-КСФ (доза 3 мкг/кг/д) 7-14 днів з перервою 10 днів, 5 курсів, тривалість може бути збільшена до 12-30 міс. Якщо після 2-х тижнів немає зростання лейкоцитів до 2,0 Г/л, дозу препарату збільшують.

Показани для застосування концентрату тромбоцитів є еморагічний синдром, профілактика геморагічних ускладнень при нижчій рівня тромбоцитів < 5 Г/л, гарячкові стани при рівні тромбоцитів < 20 Г/л.

Для зменшення геморагічного синдрому можуть використовуватись:

- **картлікстероиди** з розрахунку 20-30 мг преднізолону на добу, **Доза до 600 - 800 мг /добу** протягом 3 місяців.

Заходи групи Б.

Трансплантація кісткового мозку:

- у хворих віком до 55 років при наявності гістосумісного донора методом вибору є алотрансплантація кісткового мозку.

При відсутності донора:

група низького ризику – спостереження;

група проміжного ризику – α -еритропоетин (Епрекс), Г-КСФ (Нейпоген), ГМ-КСФ (Лейкомакс) у дозах, наведених вище. Останнім часом більшість гематологів схильються до думки щодо доцільності проведення у хворих цієї групи хіміотерапії як при гострій лейкемії. При хворих з гіпопластичним МДС лікування може бути успішним при застосуванні імунодепресивної терапії як при апластичній анемії. Препаратами вибору в таких випадках є:

- антиміфогітарний імуноглобулін (Агтам) у дозі з розрахунку 10 мг/кг/добу в тривалій інфузії (4 години), курс 8 днів.

Циклоспорин А - CsA (Неорал) у дозі 5 мг/кг протягом доби. Дозу ділять на 2 прийоми, тривалість лікування - 6 місяців. Крайці результати отримують при комбінації антиміфогітарного імуноглобуліну з CsA.

Нардальєно призначають метилпреднізолон (Метипред) з розрахунку 1 мг/кг/добу з 1 по 14 дні, після чого дозу редукують. Може бути додано Г-КСФ по 5 мкг/кг/добу протягом 28 днів.

Група високого ризику — інтенсивна хіміотерапія автотрансплантація стовбурових гемопоетичних клітин (PBSCТ).

У зв'язку з високою частотою експресії на клітинах генетичної мультимедіаментозної резистентності (МДР) хворим на МДР властива погана відповідь на цитостатичну терапію, тому найбільш раціональним є проведення інтенсивних програм терапії як при гострій мієлоїдній лейкемії.

Інтенсивні курси хіміотерапії:

Індукція ремісії за курсом ІСЕ:

- ідарубіцин (Заведос) 10 мг/м² в/в 1,3,5 дні.
- цитозар (Ага-С) 100 мг/м² 1-10 дні,
- етопозид (Ластет) 100 мг/м² 1-5 дні.

При досягненні ремісії після 1-3 циклів — консолідація комбінацією препаратів ІДА:

- ідарубіцин 10 мг/м² в/в дні 4,6,
- цитозар 500 мг/м² 1-6 дні.

Проводять 1-2 цикли через 6-8 тижнів з наступним проведенням автотрансплантації кісткового мозку.

У хворих з високим ризиком і наявністю протипоказів до високодозової хіміотерапії лікування може проводитись:

— цитозина арабінозидом (Старазид) у добовій дозі 150-200 мг *per os* протягом тривалого часу - 30-60 днів,

або
— 6-меркаптопурином (50-150 мг/добу залежно від показників крові),

або
— за програмами, що використовуються при ГМЛ - "7+3" (добова дозування арабінозиду 100 мг/м², даунорубіцину 45 мг/м²).

У осіб старшого віку (> 65 р. з групи високого або середнього ризику) можуть застосовуватись малі дози цитозина арабінозиду (Старазид) у добовій дозі 50 мг 14 - 21 день.

Останнім часом у хворих з гіпопластичним варіантом МДС добрим ефектом застосовується аміфостін (Етіол) у дозі 280 мг/м² рази на тиждень, протягом 3 тижнів у вигляді 15-хвилинної довенної

інфузії. Препарат доцільно застосовувати у хворих з груп низького та середнього ризику.

Лікування ХММЛ

(варіант 1 лейкоцитозом, спленомегалією, інфільтрацією внутрішніх органів):

— ілдрексисечевина 1,0 г/добу.

або
— 6-меркаптопурин по 50-150 мг/добу.

або
— **клобутин 40-120 мг/добу.**

або
— **етопозид (Ластет) 50 мг *per os* 3 рази на тиждень, при розвитку нейтропенії — перерва 1-3 тижні.**

У разі виникнення лейкопенії доцільним є застосування препарату **Цифаргесин** по 10 мг *per os* три рази на добу після їжі до виходу із лейкопенії.

Лікування проводити під контролем кількості лейкоцитів до досягнення клініко-гематологічного ефекту.

СТАНДАРТИ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ ГОСТРОЇ МІЄЛОЇДНОЇ ЛЕЙКЕМІЇ

Гостра мієлоїдна лейкемія – це пухлинний процес з первинною локалізацією в кістковому мозку, що характеризується проліферацією і акумуляцією морфологічно незрілих (бластних) клітин мієлоїдного ряду, які поховать з лейкемічно трансформованих гемопоетичних клітин-попередників. Гострі мієлоїдні лейкемії складають біля 80 % гострих лейкемій у дорослих.

Робочою класифікацією в сучасній гематології прийнята франко-американсько-британська (ФАВ) класифікація, яка базується на цитоморфологічних і, частково, цитохімічних критеріях.

КЛАСИФІКАЦІЯ ГОСТРИХ МІЄЛОЇДНИХ ЛЕЙКЕМІЙ (ФАВ-КЛАСИФІКАЦІЯ)

- M₀ – гостра недиференційована мієлоїдна лейкемія;
 - M₁ – гостра мієлоїдна лейкемія без ознак дозрівання;
 - M₂ – гостра мієлоїдна лейкемія з ознаками дозрівання;
 - M₃ – гостра промієлоцитарна лейкемія;
 - M_{3m} – мікрогранулярна гостра промієлоцитарна лейкемія;
 - M₄ – гостра мієломонобластна лейкемія;
 - M_{4c} – еозинофільний варіант гострої мієломонобластної лейкемії;
 - M_{5a} – гостра монобластна лейкемія без ознак дозрівання;
 - M_{5b} – гостра моноцитідна лейкемія з ознаками дозрівання;
 - M₆ – гостра еритроїдна лейкемія;
 - M₇ – гостра мегакаріоцитарна лейкемія.
- З урахуванням сучасних досягнень у дослідженні патогенезу лейкемії експертами ВООЗ пропонується нова класифікація гострої мієлоїдної лейкемії:

ВООЗ КЛАСИФІКАЦІЯ ГОСТРИХ МІЄЛОЇДНИХ ЛЕЙКЕМІЙ

I. Гостра мієлоїдна лейкемія з цитогенетичними аномаліями, що повторюються:

I.М1 з t(8;21)(q22;q22);

Гостра промієлоцитарна лейкемія (ГМЛ з t(15;17)(q22;q11-12);

ГМЛ з аномальними еозинофілами у кістковому мозку (inv(16)(p13q22) або t(16;16)(p13;q11);

ГМЛ з аномаліями 11q23.

II. Гостра мієлоїдна лейкемія з багаторітинною дисплазією.

З попереднім мієлодиспластичним синдромом;

Без попереднього мієлодиспластичного синдрому.

III. Гостра мієлоїдна лейкемія, пов'язана з попередньою терапією.

Після алкілуючих препаратів;

Після похідних епіподфіллотоксину;

Інші типи.

IV. Гостра мієлоїдна лейкемія, не категоризована інакше.

ГМЛ мінімально диференційована;

ГМЛ без ознак дозрівання;

ГМЛ з ознаками дозрівання;

Гостра мієломоноцитарна лейкемія;

Гостра моноцитарна лейкемія;

Гостра еритроїдна лейкемія;

Гостра мегакаріоцитарна лейкемія;

Гостра блакотяна лейкемія;

Гостра пухляк хол з мк дифібромом.

Передові рішення – поліклінічні відділення районних або міських наукових закладів

Увага лікарів. Необхідно звернути увагу на наявність анемічного та геморагічного синдромів, збільшення печінки та селезінки, нериферичних лімфатичних вузлів, виразково-некротичного синдрому ротоної порожнини та зіву, інтоксикаційного синдрому, осалгій, стерналгії, артралгій.

Лабораторне обстеження:

загальний аналіз крові (визначення кількості еритроцитів, гемоглобіну, лейкоцитів, тромбоцитів, лейкограмм, ШОЕ). Може спостерігатись анемія нормохромного типу, лейкоцитоз або

