

ХМЛ: РУКОВОДСТВО ДЛЯ СЕМЬИ И ОПЕКУНОВ



**ЧТО МНЕ НУЖНО
ЗНАТЬ О ХМЛ?
ЧЕГО МНЕ СЛЕДУЕТ
ОЖИДАТЬ?**



ЧТО ТАКОЕ ХМЛ И ПОЧЕМУ У ЛЮДЕЙ РАЗВИВАЕТСЯ ЭТО ЗАБОЛЕВАНИЕ?

ХМЛ, или хронический миелоидный лейкоз, является раком белых клеток крови. Его вызывает генетическая ошибка, называемая мутацией. При этом небольшие фрагменты хромосом 9 и 22 отрываются и меняются местами, создавая хромосому, называемую филадельфийской хромосомой. Она, в свою очередь, создает новый ген, называемый геном BCR-ABL, который нарушает образование белых кровяных клеток в костном мозге и вызывает неконтролируемый рост их количества.¹ Если состояние прогрессирует, белые клетки крови в больших количествах накапливаются в крови и костном мозге. В настоящее время причина этой генетической мутации неизвестна.²

КАКИЕ ОБСЛЕДОВАНИЯ НЕОБХОДИМЫ ДЛЯ ДИАГНОСТИРОВАНИЯ ХМЛ?

Для постановки диагноза и определения фазы заболевания есть обследования, позволяющие определить состав крови и костного мозга. Для более точной диагностики врачи могут провести тест на наличие филадельфийской хромосомы. Это делается с помощью метода, который называется полимеразная цепная реакция (ПЦР).³ Необходимо также провести ультразвуковое сканирование селезенки, чтобы посмотреть, увеличена ли она, поскольку это может быть индикатором для ХМЛ.⁴

КАК ПРОВОДИТСЯ ЛЕЧЕНИЕ С МОМЕНТА ПОСТАНОВКИ ПАЦИЕНТУ ДИАГНОЗА ХМЛ?

Большинство людей с ХМЛ при постановке диагноза находятся в хронической фазе (иногда называемой ранней стадией).⁵ Большинство из этих людей могут получать лечение, принимая таблетки, называемые ингибиторами тирозинкиназы (ТКИ). Существует несколько различных доступных типов ТКИ, но все они работают, останавливая деление лейкозных клеток.⁵

У пациентов, которые хорошо отвечают на лечение уровень аномальных белых клеток крови снижается в течение нескольких месяцев. Исчезновение из крови аномальных белых клеток крови называется ремиссией. При хорошем ответе вероятность достижения долговременной ремиссии очень высока. Даже, несмотря на то, что лечение могут сопровождать некоторые побочные эффекты, у этих пациентов очень хорошие перспективы, включая почти нормальную продолжительность жизни.⁶

ОГРАНИЧЕНА ЛИ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ЖИЗНИ У ЛЮДЕЙ С ХМЛ?

Большинство людей с ХМЛ находятся в «хронической» фазе на момент постановки диагноза. Эти люди обычно очень хорошо реагируют на современную терапию и имеют отличный прогноз продолжительности и качества жизни.⁶ Более интенсивное лечение необходимо для поздних стадий ХМЛ, при этом средняя продолжительность жизни обычно ниже. Однако, благодаря современной терапии, у людей, которым диагноз был поставлен в хронической фазе, болезнь редко прогрессирует в более поздние стадии.⁵

КАКИЕ ПОБОЧНЫЕ ЭФФЕКТЫ СВЯЗАНЫ С ЛЕЧЕНИЕМ ТКИ?

Как и при всех методах лечения рака, принимающие терапию ТКИ люди будут испытывать побочные эффекты. Среди них хроническая усталость, проблемы с желудком или изменения кожи. Хотя эти побочные эффекты представляют сложности для пациентов, они не очень серьезны и с ними можно эффективно справляться при помощи соответствующей поддержки.¹⁰

СЛЕДУЕТ ЛИ КОМУ-ТО, КТО ИСПЫТЫВАЕТ ТАКИЕ ПОБОЧНЫЕ ЭФФЕКТЫ, КАК БОЛИ В КОСТЯХ И МЫШЦАХ ИЛИ СУДОРОГИ, ПРОДОЛЖАТЬ ПРИНИМАТЬ ЕГО ЛЕКАРСТВО?

Если возникают побочные эффекты, очень важно, чтобы пациент рассказал об этом своему врачу. Врач может дать совет и предложить лечение, чтобы справиться с этими побочными эффектами, или рассмотреть возможность перехода на другой тип ТКИ.⁹

Также важно продолжать принимать лекарство регулярно, как оно назначено (это называется «приверженность терапии»). Это необходимо для успешного лечения при ХМЛ. Научные исследования показали, что пациенты, которые пропускают более 10% своих доз, с меньшей вероятностью контролируют свое заболевание.¹¹



КАК ЧЛЕН СЕМЬИ ИЛИ ОПЕКУН МОЖЕТ ПОМОЧЬ ЧЕЛОВЕКУ С ХМЛ ПРИНИМАТЬ ЕГО ЛЕКАРСТВО?

Как описано выше, приверженность терапии очень важна при ХМЛ, и это область, где Вы можете предоставить ценную поддержку. Вы можете обеспечить, чтобы все вокруг Вас понимали, насколько важно, чтобы пациент с ХМЛ принимал своё лекарство регулярно и в точности так, как назначено его врачом. Вы также можете помочь пациенту не забывать принимать лекарство вовремя. Мы все ведем насыщенную жизнь, и это позволяет легко забывать о некоторых вещах. Вы можете предложить практические решения и даже творческие способы для запоминания. Иногда также могут помочь технологии, например, электронные коробки для лекарств, которые могут отправлять текстовые напоминания на смартфон пациента. Могут быть случаи, когда пациент не хочет принимать лекарство, например, из-за побочных эффектов. Вы можете обсудить с ним варианты и побудить его обсудить свои побочные эффекты со своим врачом, вместо того, чтобы останавливать лечение.



КАК ВЫ МОЖЕТЕ ПОМОЧЬ ПАЦИЕНТУ ИЗВЛЕКАТЬ МАКСИМУМ ИЗ ЕГО ВИЗИТОВ К ВРАЧУ?

Вы можете помочь, помогая пациенту максимально использовать каждую консультацию, даже если Вы сами при этом чувствуете себя очень эмоционально. Вы можете помочь убедиться, что он получает от врача всю необходимую ему информацию, предварительно вместе обсуждая вопросы и записывая их. Иногда пациенту может быть сложно выразить свои эмоции и сообщить всю информацию, которую он хочет. Вы можете попытаться помочь ему запомнить и объяснить, что он хочет сказать, если ему это трудно.

В определенных обстоятельствах пациент может захотеть задать более сложные вопросы о своем лечении. Если Вы очень хорошо осведомлены об его лечении, Вы можете внести свой вклад в эти обсуждения с врачом.

КАКУЮ ЕЩЕ ПОДДЕРЖКУ ВЫ МОГЛИ БЫ ПРЕДЛОЖИТЬ?

Поддержка пациента очень важна. ХМЛ - это длительное заболевание, и пациенты сталкиваются со многими практическими, физическими и психологическими проблемами. Даже несмотря на то, что для большинства пациентов ожидаемая продолжительность жизни хорошая, большей части пациентов все равно нужно принимать лекарства каждый день. Они могут испытывать некоторые побочные эффекты и необходимость справляться с этим, и у них может быть много визитов в больницу. Касательно всех этих аспектов Ваша поддержка неоценима.

Ваша поддержка и понимание очень важны, чтобы помочь пациенту почувствовать, что он не одинок в решении всех этих проблем. Изучение информации о ХМЛ поможет Вам обеспечить необходимые пациенту поддержку и помощь.

Помощь и поддержку можно найти в организациях пациентов как для пациентов, так и для лиц, ухаживающих за ними. Некоторые организации созданы специально для семей, родителей и опекунов. Это может быть действительно полезным способом для Вас поделиться информацией с людьми, находящимися в той же ситуации, что и Вы.

Более подробную информацию об этих организациях Вы можете найти во Всемирной Сети Защитников пациентов с ХМЛ (CML AdvocateNetwork, www.cmladvocates.net).



СЛОВАРЬ

ГЕН BCR-ABL

Ген BCR-ABL является уникальной особенностью клеток ХМЛ. Он образуется путем слияния двух других генов, BCR и ABL, которые обычно существуют как отдельные единицы внутри генетического кода. Когда эти гены объединяются, содержащиеся в них инструкции изменяются. При ХМЛ клетки с геном BCL-ABL ведут себя не так, как должны.

КОСТНЫЙ МОЗГ

Костный мозг - это мягкая ткань, находящаяся внутри костей. Он содержит стволовые клетки, которые производят новые клетки крови.

ХРОМОСОМА

Генетический код очень длинный. Чтобы он содержался в каждой клетке тела, этот длинный код аккуратно укладывается в структуры, называемые хромосомами.

ХРОНИЧЕСКАЯ ФАЗА

В хронической фазе ХМЛ заболевание наиболее стабильно и все же продолжает медленно развиваться. Большинство пациентов (85%) находятся в хронической фазе при постановке диагноза⁵, и лечение на этом этапе легче всего.

БОЛЬШОЙ МОЛЕКУЛЯРНЫЙ ОТВЕТ (ММР)

Молекулярный ответ это измерение уменьшения количества клеток с геном BCR-ABL. Большой молекулярный ответ, или MR3.0, - это когда количество BCR-ABL очень низкое, а количество клеток с геном составляет около 1 на 1000.

ПОЛИМЕРАЗНАЯ ЦЕПНАЯ РЕАКЦИЯ (ПЦР)

Полимеразная цепная реакция, или ПЦР, это тест, который измеряет количество конкретного гена. Врачи используют ПЦР для мониторинга Вашего молекулярного ответа, измеряя количество присутствующего гена BCR-ABL.

СЕЛЕЗЕНКА

Селезенка борется с инфекцией и контролирует уровень клеток крови. Она фильтрует кровь, чтобы удалять состарившиеся или поврежденные эритроциты.

ИНГИБИТОР ТИРОЗИНКИНАЗЫ (ТКИ)

Ингибиторы тирозинкиназы, или ТКИ-ы, это вид лекарства, используемого для лечения ХМЛ. Они работают, блокируя действие гена BCR-ABL в лейкозных клетках.

БЕЛЫЕ КЛЕТКИ КРОВИ

Эта группа клеток является частью иммунной системы, помогающей бороться с инфекцией и другими заболеваниями. Они производятся стволовыми клетками в костном мозге.

ССЫЛКИ

1. Saless S, Verfaillie CM. BCR/ABL: from molecular mechanisms of leukemia induction to treatment of chronic myelogenous leukemia. *Oncogene*. 2002; 2, 8547-8559. 2. Nambiar M, Raghavan SC. How does DNA break during chromosomal translocations? *Nucleic Acids Research*. 2011; 39 (14), 5813-5825. 3. Jabbour and Kantarjian. CME Information: Chronic Myeloid Leukemia: 2016 update on diagnosis, therapy and monitoring. *American Journal of Hematology*. 2016; 91: 252-265. 4. Cancer Research UK <http://www.cancerresearchuk.org/about-cancer/chronic-myeloid-leukaemia-cml/getting-diagnosed/tests/ultrasound> Accessed November 2017. 5. Negrin RS, Schiffer CA. Patient education: Chronic myeloid leukemia (CML) in adults (Beyond the Basics). *UpToDate*. 2016 <https://www.uptodate.com/contents/chronic-myeloid-leukemia-cml-in-adults-beyond-the-basics> 6. NHS Choices 2016 <https://www.nhs.uk/conditions/chronic-myeloid-leukaemia/> Accessed November 2017. 7. DeAngelo DJ. Managing chronic myeloid leukemia patients intolerant to tyrosine kinase inhibitor therapy. *Blood Cancer Journal*. 2012; 19 (2): e95. 8. Hughes TP, Ross D. Moving treatment-free remission into mainstream clinical practice in CML. *Blood*. 2016; 128 (1): 17-23. 9. Bloodwise <https://bloodwise.org.uk/info-support/chronic-myeloid-leukaemia/treatment> Accessed November 2017. 10. National Comprehensive Cancer Network Guidelines for Patients. CML. 2016 11. Marin D, Bazeous, et al. Adherence Is the Critical Factor for Achieving Molecular Responses in Patients With Chronic Myeloid Leukemia Who Achieve Complete Cytogenetic Responses on Imatinib. *Journal of Clinical Oncology*. 2010; 28: 2381-2388.