

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00321&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00321. Хронічний мієлоїдний лейкоз (ХМЛ)

Коментар експерта. В Україні наявні медико-технологічні документи за темою Хронічний мієлоїдний лейкоз <http://mtd.dec.gov.ua/index.php/uk/haluzevi-standarty-ta-klinichni-nastanovy/item/50-khronichniyi-miieloidnyi-leikoz>

Автор: Perttu Koskenvesa

Редактор оригінального тексту: Hanna Pelttari

Дата останнього оновлення: 2017-06-13

Основні положення

- ХМЛ є повільно прогресуючим гематологічним захворюванням, яке характеризується зростанням кількості зрілих і незрілих гранулоцитів у крові. Кількість тромбоцитів у крові також часто збільшується.
- Проблемою залишається диференційна діагностика визначення досить рідкісного ХМЛ серед інших численних причин нейтрофільозу.
- Діагноз ґрунтується на визначенні філадельфійської (Ph) хромосоми або гібридного гену (BCR-ABL1) у кістковому мозку та/або у зразку крові.

Епідеміологія

- Близько 1 нового випадку / 100 000 дорослих / рік
- Складає близько 20% серед усіх лейкозів
- Захворюваність на ХМЛ не має гендерної різниці.

- Вік більшості пацієнтів 40–70 років, пік захворюваності припадає на вік близько 55 років. Рідко виникає у дітей.

Етіологія

- Залишається невідомою у кожного окремого пацієнта.

Діагностичні критерії

- Філадельфійська хромосома (аномальна 22 хромосома внаслідок транслокації t(9;22)), яка визначається при проведенні хромосомного аналізу або виявлення гібридного гену (BCR-ABL1) при проведенні молекулярно-генетичного дослідження (ПЛР).

Диференційна діагностика

- З іншими розладами, які супроводжуються лейкоцитозом (інфекційні захворювання, некроз тканин, новоутворення, інші мієлопроліферативні захворювання, такі як мієлофіброз

Настанова 00324 | Мієлофіброз (МФ)]

Клініка і зміни при лабораторних дослідженнях

- Асимптомний перебіг у більшості пацієнтів; ймовірність виявлення захворювання зростає за умови проведення загального аналізу крові з якихось інших причин.
- Повільно зростаючий нейтрофільний лейкоцитоз, у лейкоцитарній формулі визначаються незрілі клітини
- Часто тромбоцитоз
- Анемія може розвиватися пізніше.
- Іноді спленомегалія (ускладнює перебіг захворювання), спричиняє біль у лівому підбер'ї
- Іноді виникають симптоми та ознаки, пов'язані із гіперметаболізмом, такі як нічна пітливість, помірна лихоманка, втомлюваність і втрата маси тіла

- У більш ніж 90% пацієнтів захворювання діагностується під час стабільної хронічної стадії. Невелика кількість пацієнтів на момент встановлення діагнозу мають вже прискорену фазу захворювання, а в деяких з них діагностується бластна криза, що нагадує гострий лейкоз.

Лабораторні зміни

- Відповідають фазі захворювання.
- Лейкоцитоз крові, велика кількість зрілих гранулоцитів, зазвичай також виявляються попередники гранулоцитів, такі як промієлоцити, метамієлоцити та мієлоцити.
- Під час бластної кризи > 20% лейкоцитів становлять бласти.

Основні обстеження

- Загальний аналіз крові із лейкоцитарною формулою, який часто дозволяє встановити діагноз достатньо точно
- Якщо є підозра на ХМЛ, необхідна консультація лікаря-гематолога. Нечасто є необхідність екстреного лікування за відсутності симптомів у пацієнта.
- Специфічна діагностика проводиться за допомогою хромосомного аналізу і/або визначення гібридного гена.
- Дослідження морфологічного складу кісткового мозку та диференційне фарбування хромосом (G-бендінг аналіз - визначення філадельфійської хромосоми)
- ПЛР-аналіз крові для визначення BCR-ABL1 гібридного гена
- Ультразвукове дослідження верхніх відділів живота (розмір селезінки)
- Урати плазми (іноді спостерігаються гіперурикемія і також симптоми подагри), лактатдегідрогеназа (добре відображає тяжкість перебігу захворювання) і креатинін

Ускладнення

- Кровотеча (рідко)
- Тромбози та інфаркти внаслідок лейкостазу (рідко)

- Перебіг захворювання без лікування - місяці/роки до появи бластної кризи, що нагадує гострий лейкоз.

Перебіг захворювання і прогноз

- Оскільки типові для цього захворювання клітини проліферують, зростає ймовірність нових генетичних аномалій. Це в подальшому призводить до прискорення продукції клітин і до збільшення кількості бластів. Значне зниження важкості перебігу захворювання за умови використання сучасних методів лікування попередить такий розвиток подій.
- Якщо ефект лікування відповідає поставленим цілям, прогноз для таких пацієнтів суттєво не відрізняється від прогнозу для загальної популяції. Явна відсутність ефективності лікування і прогресування захворювання з розвитком бластної кризи значно погіршують прогноз.

Лікування й спостереження

- Схеми лікування визначаються лікарем-гематологом, консультація якого необхідна, коли виникає підозра на ХМЛ, щоб переконатись, що всі діагностичні процедури виконані в повному обсязі.
- Пацієнт, у якого немає симптомів, а підозра на захворювання виникла випадково під час проведення аналізів, не потребує екстреного проведення подальших обстежень чи лікування.
- Гідроксикарбамід - традиційний пероральний цитостатик у таблетованій формі, може бути використаний спершу для зниження кількості лейкоцитів і тромбоцитів. Алопуринол і вживання значної кількості рідини попереджає проблеми із нирками впродовж початкових стадій лікування.
- До препаратів першої лінії для всіх пацієнтів, які перебувають у хронічній чи прогресуючій стадії захворювання, відносяться інгібітори тирозинкінази (імаїніб, нілотиніб). Препаратами другої і подальших ліній лікування є також дазатиніб, босутиніб, понатиніб. У пацієнтів з бластною кризою на додаток до інгібіторів тирозинкінази часто застосовують індукційну терапію цитостатичними препаратами, як при гострому лейкозі.

Коментар експерта. Лікарські засоби дазатиніб та понатиніб станом на 03.04.2019 в Україні не зареєстровані.

Коментар експерта. Лікарський засіб нілотиніб станом на 03.04.2019 в Україні не зареєстрований.

- Наразі рідко трапляються випадки, коли лейкостаз, тобто велика кількість лейкоцитів ($> 300 \times 10^9/\text{л}$) сповільнює циркуляцію крові (в мозку, легенях, серці), стає загрозливим для життя. Якщо таке трапляється, лікування необхідно розпочати з проведення лейкофорезу, тобто вилучення лейкоцитів шляхом фільтрації крові через спеціальний зовнішній апарат (сепаратор).
- Можливість аlogenної трансплантації стовбурових клітин повинна бути розглянута для пацієнтів, які перебувають у фазі бластної кризи та в інших фазах, а лікування із використанням інгібіторів тирозинкінази є неефективним або таке лікування не можна провести через наявність побічних ефектів.

Пов'язані ресурси

- [Огляди доказових даних](#) [пов'язані 00147] [Chronic myelogenous leuk...]
- [Інтернет-ресурси](#) [пов'язані 00147] [Chronic myelogenous leuk...]
- [Література](#) [пов'язані 00147] [Chronic myelogenous leuk...]

Настанови

- [Настанова 00324. Мієлофіброз \(МФ\).](#)

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00321 Ключ сортування: 015.040 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-06-13

Автор(и): Perttu Koskenvesa Автор(и) попередніх версій статті: Kimmo Porkka/Juhani Vilpo Редактор(и): Hanna Pelttari
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Kristian Lampe/Hilkka Salmén Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Internal medicine Haematology

Ключові слова індексу

mesh: Leukostasis mesh: Blast Crisis mesh: Philadelphia Chromosome mesh: Myeloproliferative Disorders
mesh: Leukemia, Myeloid, Chronic Chronic myelogenous leukaemia CML Leukemia icpc-2: B73 speciality: Haematology
speciality: Internal medicine