

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=ebm00327&format=pdf>

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

# Настанова 00327. Мієлодиспластичні синдроми (МДС)

Автор: Timo Siitonen  
Редактор оригінального тексту: Hanna Pelttari  
Дата останнього оновлення: 2017-05-04

## Основні положення

- Мієлодиспластичні синдроми (МДС) - це злоякісні захворювання крові, що характеризуються зниженими гематологічними показниками і тенденцією до розвитку гострої лейкемії.
- МДС слід підозрювати у пацієнтів похилого віку з незрозумілою макроцитарною анемією, яка може бути пов'язана з лейкопенією або тромбоцитопенією.
- Відхилення рівнів показників крові від норми обумовлені порушенням диференціювання та дозрівання клітинних ліній (дисплазія) у кістковому мозку.

## Поширеність

- Нові випадки: 3-4/рік/100 000 осіб
- Ризик розвитку захворювання зростає з віком; середній вік при встановленні діагнозу становить 70 років.

## Етіологія

- Достеменно невідома

- Фактори ризику: цитотоксична або променева терапія в анамнезі, контакт з бензолом або інсектицидами, радіація, трансплантація аутологічних стовбурових клітин, певні захворювання крові та схильність до генетичних аномалій, особливо у молодих осіб.

## Симптоми

- П'ята частина пацієнтів не має симптомів під час діагностики.
- Симптоми обумовлені цитопенією.
  - Найбільш поширеним симптомом є анемія, викликана нею втомлюваність та слабкість.
  - Схильність до інфекцій, зумовлених нейтропенією та дисфункцією нейтрофілів
  - Геморагічний діатез, викликаний тромбоцитопенією

## Діагностика

- Діагноз на основі результатів повного аналізу крові, дослідженнях кісткового мозку та хромосом.
- Загальний аналіз крові
  - Майже завжди виявляється макроцитарна анемія
  - У половини пацієнтів виявляють лейкопенію або тромбоцитопенію (як виняток - синдром 5q<sup>-</sup>, при якому кількість тромбоцитів зазвичай збільшена)
    - Характерною особливістю є нейтрофіли з гіпогранулярною цитоплазмою і гіполобованим ядром.
    - Різні розміри та/або гіпогранулярність тромбоцитів
  - Окремі бластні клітини, залежно від стадії захворювання.
- Кістковий мозок
  - 10% або більше диспластичних клітин щонайменше в одній мієлоїдній клітинній лінії (аномалії ядра та порушення дозрівання, мегакаріопоез із мікромегакаріоцитами є найбільш типовим)
  - Кількість бластних клітин може зростати, але завжди менше 20%
  - У деяких випадках виявляються кільцеві сидеробласти при фарбуванні залізом.

- Дослідження хромосом
  - Аномалія у понад половини пацієнтів
  - Можливе підтвердження діагнозу при складних випадках цитопенії.
  - Інформативне при визначенні прогнозу захворювання

## Диференційна діагностика

- При хронічному мієломоноцитарному лейкозі спостерігається абсолютний моноцитоз у крові, дисплазія кісткового мозку та часто спленомегалія.
- Дисплазія іноді може розвиватися на фоні дефіциту вітаміну В<sub>12</sub> або фолієвої кислоти, надмірного споживання алкоголю, отруєння важкими металами, ВІЛ-інфекції, нещодавньої цитотоксичної терапії, апластичної анемії та пароксизмальної нічної гемоглобінурії.

## Класифікація та прогностичні маркери

- ВООЗ (2016) виділяє 7 підгруп:
  - МДС із однолінійною дисплазією (МДС-ОЛД)
  - МДС із мультилінійною дисплазією (МДС-МЛД)
  - МДС із кільцевими сидеробластами (МДС-КС; мутація SF3B1 або частка сидеробластів більша 15%)
  - МДС із надлишком бластів (МДС-НБ)
  - МДС із ізольованою хромосомою del(5q) (так званий 5q синдром у цій статті)
  - МДС некласифікований (МДС-Н)
  - Рефрактерна цитопенія дитячого віку.
- Всім пацієнтам з МДС потрібно визначати ризик за міжнародною системою оцінки прогнозу IPSS або IPSS-R. Показник ризику визначають за кількістю бластів у кістковому мозку, результатами хромосомного аналізу та ступенем цитопенії. На основі показника ризику пацієнта можна класифікувати як такого, який має хворобу із низьким або високим ступенем ризику, з прогнозом тривалості життя та ризику розвитку лейкемії. Показник ризику також допомагає приймати рішення щодо вибору лікування.

## Клінічний перебіг

- При захворюванні з низьким ризиком (70% пацієнтів) очікувана тривалість життя становить 3-12 років.
  - Основною проблемою є анемія, що супроводжується підвищеною схильністю до інфекцій та кровотеч.
  - Синдром 5q<sup>-</sup> має найкращий прогноз щодо очікуваної тривалості життя.
- При захворюванні з підвищеним ризиком (30% пацієнтів) очікувана тривалість життя становить лише близько року.
  - Значний ризик трансформації у лейкемію (30–50%), особливо якщо є хромосомні порушення високого ризику або кількість бластів у кістковому мозку становить > 10%

## Лікування і подальше спостереження

- Схему лікування визначає терапевт або гематолог.
- Рішення щодо лікування також залежать від показників крові пацієнта, факторів ризику, віку, інших проблем зі здоров'ям та власних бажань пацієнта щодо лікування.
- Безсимптомних пацієнтів слід обстежувати кожні 2-4 місяці.
- Лікування починають у випадку
  - цитопенії, яка проявляється клінічно (зазвичай анемія, Hb < 100 г/л)
  - збільшення частки бластних клітин у кістковому мозку (> 10-15%)
  - захворювання підвищеного ризику.

## Підтримуючі заходи

1. Лікування анемії
  - Переливання еритроцитарної маси спрямоване на підтримку рівня гемоглобіну в межах 80-100 г/л.
    - Якщо тривалість життя становить > 2 років, слід враховувати призначення препаратів агентоутворюючих комплексних сполук із залізом, при збільшенні рівня феритину в плазмі вище 1500-2000 мкг/л (хелатна терапія)
2. Ведення кровотеч

- Переливання тромбоцитарної маси не рекомендується, його слід застосовувати лише у разі кровотечі (за винятком хірургічних процедур та фармакотерапії МДС).
3. Лікування інфекцій
- Слід лікувати дуже ретельно; інфекції є найпоширенішою причиною смерті пацієнтів із МДС.
  - Фактор росту гранулоцитів при нейтропенічних інфекціях, а також для профілактики рецидивуючих нейтропенічних інфекцій вирішується окремо в кожному випадку

### Специфічне лікування МДС

- Трансплантація алогенних стовбурових клітин
  - Єдина схема лікування. Слід розглянути всіх пацієнтів високого ризику віком до 70 років, у яких немає інших проблем зі здоров'ям, і може бути знайдено донора стовбурових клітин. Можливо також для пацієнтів з низьким ризиком, якщо у пацієнта тяжка цитопенія, не чутлива до медикаментозного лікування та захворювання пов'язане з хромосомними порушеннями з поганим прогнозом, або збільшення частки бластних клітин у кістковому мозку.
- Пацієнти з високим ризиком не підходять для трансплантації
  - Азацитидин
    - Вводити підшкірно амбулаторно 5-7-денним курсом; повторно - кожні 4 тижні
    - Відповідь на лікування спостерігається повільно і може бути оцінена тільки після 4–6 курсів.
    - Виключає необхідність у переливанні еритроцитарної маси майже у половини пацієнтів.
    - Продовжує тривалість життя приблизно на 10 місяців, затримує лейкемічну трансформацію захворювання та підвищує якість життя.
- Пацієнт з низьким ризиком та клінічними проявами
  - Лікування еритропоетином (епоетин, дарбепоетин альфа)
    - Пробне лікування протягом 3-4 місяців, якщо сироватковий еритропоетин становить менше 500 Од/л та відсоток бластів у кістковому мозку становить менше 10%
    - Відповідь на лікування досягається у половини пацієнтів.

- Під час лікування еритропоетином необхідно забезпечити достатню кількість запасів заліза.
- Імуносупресивна терапія (антилімфоцитарні глобуліни, іноді циклоспорин)
  - Для пацієнтів молодше 60 років із захворюванням, резистентним до терапії еритропоетином, у яких тяжка цитопенія пов'язана з гіоплазією кісткового мозку, але без хромосомних змін, що свідчать про більш високий ризик захворювання
- Призначення леналідоміду розглядають окремо для кожного випадку синдрому 5q<sup>-</sup>, резистентного до лікування еритропоетином і азацитидином при тяжкій цитопенії, яка не чутлива до інших методів лікування (захворювання з низьким ризиком в даний час не є офіційним показанням для призначення азацитину).

## Пов'язані ресурси

- Інтернет-джерела [\[пов'язані|00154|Myelodysplastic syndrome...\]](#)
- Джерела [\[пов'язані|00154|Myelodysplastic syndrome...\]](#)

## Джерела інформації

R1. Garcia-Manero G. Myelodysplastic syndromes: 2015 Update on diagnosis, risk-stratification and management. Am J Hematol 2015;90(9):831-41. [\[PubMedID|26294090\]](#)

R2. Fenaux P, Haase D, Sanz GF et al. Myelodysplastic syndromes: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol 2014;25 Suppl 3():iii57-69. [\[PubMedID|25185242\]](#)

R3. Killick SB, Carter C, Culligan D et al. Guidelines for the diagnosis and management of adult myelodysplastic syndromes. Br J Haematol 2014;164(4):503-25. [\[PubMedID|24372298\]](#)

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: ebm00327    Ключ сортування: 015.048    Тип: EBM Guidelines

---

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-05-04

---

Автор(и): Timo Siitonen    Автор(и) попередніх версій статті: Juhani Vilpo    Редактор(и): Hanna Pelttari  
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Kristian Lampe    Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd  
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

---

Навігаційні категорії  
EBM Guidelines    Internal medicine    Haematology

Ключові слова індексу

mesh: ringed sideroblast    mesh: Myelodysplastic Syndromes    mesh: Bone Marrow Examination  
mesh: allogeneic stem-cell transplantation    mesh: Erythrocyte Transfusion    mesh: Hemoglobins    icpc-2: B82  
speciality: Haematology    speciality: Internal medicine