

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=ebm00954&format=pdf>

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

Настанова 00954. Пухлини гемопоетичної та лімфоїдної тканини: загальна інформація

Автор: Erkki Elonen

Редактор оригінального тексту: Hanna Pelttari

Дата останнього оновлення: 2017-04-25

Основні положення

- Коли у пацієнта виявляють такі симптоми або ознаки як, наприклад, лихоманка невідомого походження, підвищена вразливість до інфекцій, лімфаденопатія, гепатоспленомегалія, цитопенія кількох клітинних ліній, виражений цитоз, схильність до кровотеч або до тромбоутворення, необхідно пам'ятати про ймовірність злоякісного захворювання крові.
- Дуже важливо виявляти стани, що потребують екстреного лікування в умовах стаціонару, як-от: агресивні лімфоми, гострі лейкози, мієломна хвороба з ускладненнями та мієлопроліферативні захворювання.

Ознаки та симптоми

- Злоякісні захворювання крові утворюють гетерогенну групу захворювань. Пухлини гемопоетичної та лімфоїдної тканини охоплюють приблизно 100 різновидів захворювань.
 - Деякі з цих захворювань прогресують дуже повільно, не проявляються клінічно і не потребують лікування протягом кількох місяців або років. Окремі пацієнти ніколи не потребуватимуть лікування.

- Однак, деякі захворювання мають дуже агресивний перебіг і викликають суттєві локальні або системні прояви і здатні вдвічі збільшувати кількість уражених клітин впродовж кількох днів. Часто показана екстрена або в деяких випадках невідкладна госпіталізація.
- Лейкемії [настанова 00328] Гострі лейкози у доросли... та мієлодиспластичний синдром [настанова 00327] Мієлодиспластичні синдро... перешкоджають нормальному утворенню клітин крові в кістковому мозку і як наслідок, цитопенії призводять до розвитку симптоматики:
 - лейкопенія та нейтропенія (інфекційні процеси)
 - тромбоцитопенія (петехії, схильність до утворення синців, кровотечі)
 - анемія (недостатнє забезпечення тканин киснем, втомлюваність, запаморочення, серцебиття тощо).
- Збільшення лейкемічної маси клітин в крові може спричиняти симптоми підвищення в'язкості крові, а інфільтрація органів може викликати локальні симптоми та дисфункцію уражених органів.
- На фоні лейкемії може розвиватися:
 - спленомегалія і гепатомегалія
 - лімфаденопатія
 - інфільтрація, наприклад, шкіри, ясен і центральної нервової системи.
- При лімфомах [настанова 00329] Лімфоми симптоматика може носити як локальний, так і системний характер, відповідно до типу захворювання та ступеня інфільтрації:
 - лімфаденопатія
 - спленомегалія та іноді гепатомегалія
 - системні прояви: лихоманка, потовиділення, втрата маси тіла, свербіж тощо.
 - екстранодальна пухлина
 - дисфункція органу, ураженого пухлиною.
- При мієлопроліферативних захворюваннях [настанова 00322] Справжня поліцитемія (СП...) [настанова 00324] Мієлофіброз (МФ) клінічні прояви та пошкодження органу є результатом збільшення об'єму і в'язкості крові, артеріальних і венозних оклюзій, а також кровотеч. Дослідження картини крові особливо важливе, якщо оклюзії відбуваються в незвичних місцях, а також при порушенні мозкового або коронарного кровообігу.

- При мієломній хворобі [Настанова 00325] [Множинна мієлома (ММ)] найпоширенішими ознаками та симптомами є
 - біль у кістках, розвиток дефектів (узури) та переломів кісток, а також гіперкальціємія
 - цитопенії
 - ниркова недостатність
 - вразливість до інфекцій.

Діагностика та класифікація

- Основи діагностики
 - Загальний аналіз крові
 - Мікроскопічне морфологічне дослідження мазків крові та кісткового мозку, забарвлених за методом Мей-Грюнвальда-Гімза
 - Дослідження лімфом: гістологічне та імуногістологічне дослідження пухлини
 - Дослідження плазмоклітинних захворювань: виявлення компоненту М шляхом фракціонування білків сироватки або сечі, аналіз на виявлення вільних легких ланцюгів у сироватці, а також визначення плазмоклітинної інфільтрації у кістковому мозку або у ймовірній пухлині. За підозри на амілоїдоз слід окремо призначити фарбування амілоїду.
- Класифікація
 - Зазвичай використовують класифікацію гематологічних злоякісних новоутворень ВООЗ. Класифікацію час від часу оновлюють.
 - Імунологічне (імуноцитохімія, протокова цитометрія) та ферментативне фенотипування злоякісних клітин (спеціальні методи фарбування)
 - Метод диференційного фарбування хромосом (G-бендинг), флуоресцентна гібридизація in situ (FISH) і все частіше використовується молекулярна генетика для підтвердження хромосомних та генних змін

Стадії

- Як правило, на момент діагностики злоякісного захворювання крові процес вже значно поширений.

- Ступінь інфільтрації в кістковому мозку оцінюють за допомогою біопсії та аспіраційної біопсії кісткового мозку.
- При ходжкінській та неходжкінській лімфомах прогноз і вибір лікування залежать від розміру пухлини. Стадію захворювання визначають за допомогою КТ та біопсії кісткового мозку. При дослідженні пухлин, що стискають головний і кістковий мозок, найбільше інформації зазвичай можна отримати за допомогою МРТ. При шлунково-кишкових лімфомах методом вибору є ендоскопічне дослідження, а в окремих випадках показане ендоскопічне ультразвукове дослідження.
- Індуковані мієломою кісткові зміни досліджують за допомогою рентгенівських методів, а МРТ зазвичай необхідне при компресії спинного мозку. Також використовується комп'ютерна томографія.

Невідкладність діагностики та лікування

- Невідкладна госпіталізація (згідно з місцевими настановами, до лікарні з відповідним діагностичним забезпеченням):
 - підтримка життєво важливих функцій організму вимагає невідкладної допомоги (лікування інфекційних процесів у пацієнтів із порушенням імунітету, зупинка кровотеч, переливання крові для забезпечення доставки кисню до тканин).
 - ускладнення, пов'язані з життєво важливими органами (наприклад, тяжка ниркова недостатність або парапарез при мієломній хворобі)
 - патологічні переломи
 - тромбози, кровотечі
 - підозра на гострий лейкоз (клінічна картина, бластні клітини в крові, цитопенія).
- Госпіталізація до лікарні або до спеціалізованої клініки протягом 24 годин або принаймні протягом кількох днів:
 - підозра на лімфому, що швидко росте: системні прояви, швидко прогресуюча лімфаденопатія, гепатоспленомегалія чи інша пухлина
 - тяжка цитопенія
 - гіперкальціємія
 - складні випадки.

- Госпіталізація протягом декількох тижнів (пацієнт спочатку спостерігається у лікаря первинної медичної допомоги), наприклад:
 - моніторинг картини крові у пацієнта без наявної симптоматики (хронічний лейкоз, справжня поліцитемія, первинна тромбоцитемія)
 - моніторинг моноклональної гаммапатії (моноклональна гаммапатія невідомого генезу, тобто МГНГ, мієлома), якщо у пацієнта немає жодного з наступного: інфекції, тяжка цитопенія, біль у кістках, гіперкальціємія або ниркова недостатність.
 - моніторинг збільшеного лімфатичного вузла, який не прогресує або пов'язаний з інфекційним процесом, у пацієнтів із хорошим загальним станом з невеликою кількістю симптомів.

Лікування

- Методи лікування дуже різноманітні, швидко змінюються та вимагають спеціальних знань. Лікування є специфічним для кожного підтипу захворювання, і цілі встановлюються з урахуванням загального стану пацієнта та потреб щодо лікування.
 - Руйнування злоякісних клітин: хіміотерапія, таргетні лікарські засоби, променева терапія, імунологічна терапія, лікування високими дозами на фоні трансплантації стовбурових клітин.
 - Підтримуюча терапія: антибактеріальні лікарські засоби для пацієнтів з імуносупресією, переливання крові, фактори росту, загальний догляд за пацієнтами із злоякісними захворюваннями.
- Лікування проводить гематолог, онколог, терапевт або дитячий онколог залежно від місцевої політики.
- Подальше спостереження та моніторинг можуть здійснюватися лікарями первинної медичної допомоги у співпраці зі спеціалізованим медичним центром.
- За показаннями паліативну допомогу організовує або команда лікарів первинної медичної допомоги або спеціалізований центр.

Подальше спостереження

- Розклад та спосіб подальшого спостереження, а також місце для його проведення визначають відповідно до типу захворювання та мети лікування, і його організовує або команда первинної ланки медичної допомоги або спеціалізований центр.
 - Пацієнт спостерігається з метою контролю над рецидивами захворювання або
 - виникнення пізніх ускладнень лікування.
- Більшість пацієнтів, які перебувають у фазі ремісії після проведеного лікування, можуть починати працювати через кілька тижнів або місяців після одужання.

Пов'язані ресурси

- Джерела [пов'язані L00423 Tumours of haematopoieti...]

Настанови

- [Настанова 00328](#). Гострі лейкози у дорослих.
- [Настанова 00327](#). Мієлодиспластичні синдроми (МДС).
- [Настанова 00329](#). Лімфоми.
- [Настанова 00322](#). Справжня поліцитемія (СП).
- [Настанова 00324](#). Мієлофіброз (МФ).
- [Настанова 00325](#). Множинна мієлома (ММ).

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: ebm00954 Ключ сортування: 015.039 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-04-25

Автор(и): Erkki Elonen Автор(и) попередніх версій статті: Juhani Vilpo Редактор(и): Hanna Pelttari
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Maarit Green Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Haematology Neoplastic diseases

Ключові слова індексу
mesh: Hematopoietic System Haematopoietic malignancy Haematopoietic neoplasms mesh: Leukemia Leukaemia
Lymphoid tissue neoplasms mesh: Lymphoproliferative Disorders mesh: Lymphoma Malignant blood diseases

mesh: Multiple Myeloma Myeloma mesh: Myeloproliferative Disorders mesh: Myelodysplastic Syndromes icpc-2: B72
icpc-2: B73 icpc-2: B74 icpc-2: B75