



МИЕЛОФИБРОЗ НЕЗАМЕТЕН ДЛЯ ОКРУЖАЮЩИХ

Данный материал не является рекомендацией
к лечению и не заменяет консультацию
специалиста.

Для получения квалифицированной
медицинской помощи обратитесь
к своему лечащему врачу.

**ОПРОСНИК ДЛЯ ОТСЛЕЖИВАНИЯ
ВЫРАЖЕННОСТИ СИМПТОМОВ МПН-10
ТЕПЕРЬ В ФОРМАТЕ ПРИЛОЖЕНИЯ!**

Переходите по ссылке, регистрируйтесь в программе, и получайте доступ ко всем ее возможностям: легкий учет выраженности симптомов, получение отчетов в динамике в формате для печати, полезная информация о заболевании и многое другое.



Уважаемый пациент!

Постановка диагноза «миелофиброз» (МФ) порождает неопределенность и сопровождается множеством вопросов. Что представляет собой это редкое заболевание? Как оно развивается? Каковы симптомы и возможные риски? Как оно лечится?

В этой брошюре вы найдете научно обоснованные ответы на эти и многие другие важные вопросы. Когда вы узнаете больше о рисках, связанных с МФ, и возможностях лечения, заболевание станет для вас не таким страшным — вы поймете, что современная медицина хоть и не всесильна, но способна на многое.

Вы также узнаете, как контролировать заболевание и жить нормальной жизнью. Понимание своего состояния и обсуждение новых симптомов с врачом — вот главное, что поможет вам в борьбе с МФ.

Желаем вам здоровья, интересного и полезного чтения!

Содержание

Введение.....	3
---------------	---

Заболевание

Что представляет собой МФ?.....	8
Чем опасен МФ?.....	10
Как протекает МФ?.....	11
Возможные последствия.....	12
Признаки миелопролиферативных новообразований: чрезмерная выработка клеток крови.....	13
Каковы признаки МФ?	14

Симптомы

Частые симптомы	22
Типичный МФ — как болеют пациенты.....	23
Возможные осложнения	25
Опросник МПН10 для оценки симптомов у пациентов с миелопролиферативными новообразованиями	28

Лечение

Цели лечения МФ	32
Какие существуют методы лечения МФ?	34
Что происходит в случаях низкого и промежуточного риска-1?	35
Лечение меняется по мере прогрессирования заболевания.....	38

Физическая активность

Поддерживайте уровень физической активности	42
---	----

Качество жизни

Как вернуть качество жизни	46
Как помочь людям понять вас: четыре совета о том, как общаться с родными и близкими	50
Как правильно консультироваться с врачом: три совета пациенту	52
Как вести себя на работе: два полезных совета.....	54

Глоссарий. Ссылки и адреса

Глоссарий	58
Ссылки и адреса	61
Перечень использованной научной литературы	62
Для заметок	64



Заболевание

Что представляет собой МФ?



Миелофиброз: редкое заболевание костного мозга

Вам поставили диагноз «миелофиброз (МФ)»? Тогда, возможно, вы уже знаете, что МФ является хроническим заболеванием костного мозга. Миелофиброз может начаться в виде первичного миелофиброза (ПМФ), то есть без предшествующего анамнеза (de novo), либо развиться из истинной полицитемии (ИП) или эссенциальной тромбоцитемии (ЭТ), и тогда он называется вторичным миелофиброзом¹.

МФ относится к группе редких заболеваний: каждый год приблизительно один из 100 000 человек заболевает в результате изменений костного мозга^{1,2}. В основном болеют пожилые люди: средний возраст пациентов с миелофиброзом составляет 65 лет. В общей сложности приблизительно 90% пациентов старше 46 лет. Мужчины болеют чаще, чем женщины, — на их долю приходится 65% от общего числа¹.

Что происходит при миелофиброзе?

Точные причины возникновения миелофиброза пока неизвестны. Специалисты предполагают, что при миелофиброзе происходят изменения в стволовых клетках костного мозга, которые приводят к тому, что клетки костного мозга (от греческого слова «myelo»), отвечающие за кроветворение, замещаются соединительной тканью (т. е. развивается фиброз).

Этот патологический процесс сопровождается изменением количества клеток крови: изначально вырабатывается слишком много клеток (поэтому МФ принадлежит к группе так называемых миелопролиферативных новообразований, или МПН), а по мере разрастания фиброзной ткани выработка клеток крови уменьшается³.

Возможная причина миелофиброза — генетические дефекты

В развитии миелофиброза может играть роль генетическое изменение 9-й хромосомы. Так называемая мутация JAK2 — это генетическое изменение, приводящее к изменению в ферменте, который называется янус-киназа (JAK). Ферменты, в свою очередь, являются белками, контролирующими биохимические процессы³.

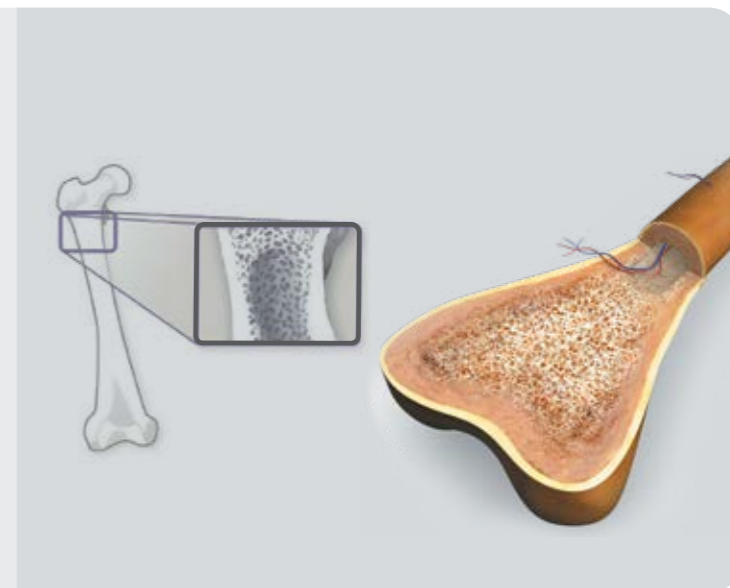
Фермент обычно работает как «переключатель» для размножения клеток, который может «включаться»

и «выключаться» поочередно в зависимости от потребности организма. Однако генетическое изменение (мутация) в янус-киназе приводит к тому, что этот «переключатель» всегда «включен», и выработка клеток крови не прекращается³.

Мутация присутствует приблизительно у половины пациентов, страдающих миелофиброзом⁴. Науче до сих пор неизвестно, существует ли прямая связь между этой мутацией и миелофиброзом.

Как костный мозг становится фиброзным?

Клетки, участвующие в кроветворении, содержат определенные факторы роста. Когда в костном мозге вырабатывается большое количество аномальных клеток крови, возрастает и количество таких факторов роста. Они, в свою очередь, стимулируют в костном мозге клетки, которые образуют соединительную ткань. Из-за разрастания соединительной ткани костного мозга становится все меньше, и может вырабатываться меньше зрелых клеток крови, выполняющих свои функции¹.



Чем опасен миелофиброз?

Риск варьируется в зависимости от индивидуальных особенностей пациента

Миелофиброз — это постоянно прогрессирующее заболевание. Степень прогрессирования заболевания зависит от того, сколько фиброзной ткани уже образовалось в костном мозге, а также от индивидуальных факторов риска (см. глоссарий, стр. 60) на момент постановки диагноза. Таким образом, проявления миелофиброза могут различаться у разных людей.

В зависимости от того, какие факторы риска будут установлены у вас, вы будете отнесены к одной из четырех групп риска (см. глоссарий на стр. 60), определенных специалистами¹. По сравнению с другими МПН (см. стр. 13), прогноз ожидаемой продолжительности жизни при миелофиброзе наименее благоприятный.

Переход в острый миелоидный лейкоз

У 10% пациентов с миелофиброзом развивается миелодиспластический синдром (МДС) или острый миелоидный лейкоз. Лейкоз — это заболевание клеток крови, вырабатываемых кроветворным костным мозгом. Термин «острый» означает, что этот тип заболевания прогрессирует быстро и интенсивно. В отличие от хронических форм лейкоза острые формы при отсутствии лечения приводят к смерти в течение нескольких недель или месяцев.



Что зависит от вас

Для своевременного выявления и лечения таких осложнений, как острый миелоидный лейкоз, важно, чтобы ваш врач регулярно отслеживал прогрессирование заболевания.

Как протекает МФ?

Ранняя стадия: неконтролируемый рост клеток крови

На ранней стадии заболевания изначально образуется больше клеток крови. В случае миелофиброза происходит чрезмерная выработка кровяных пластинок (тромбоцитов) и белых кровяных телец (лейкоцитов). В зависимости от типа клеток крови эти изменения в крови называются:

- **тромбоцитоз:** повышение уровня кровяных пластинок (тромбоцитов);
- **лейкоцитоз:** повышение уровня белых кровяных телец (лейкоцитов).

На ранней стадии миелофиброза в основном в костном мозге наблюдается повышенная выработка клеток крови, которые в этот момент в значительной степени справляются со своими функциями. На этой ранней стадии размер селезенки может уже быть увеличен, поскольку она участвует в разрушении избыточного количества клеток крови³.

Поздняя стадия: снижение числа клеток крови и жалобы на физическое состояние

На поздних стадиях кроветворный костный мозг в значительной степени замещается соединительной тканью; образуется значительное количество фиброзной ткани. В результате костный мозг вырабатывает все меньше и меньше клеток крови. Это касается всех типов клеток крови, то есть тромбоцитов, лейкоцитов и эритроцитов. Однако в основном снижается количество тромбоцитов и эритроцитов³.



Возможные последствия

Низкий уровень тромбоцитов — выше риск развития кровотечений

Низкий уровень тромбоцитов на поздней стадии миелофиброза приводит к нарушению свертываемости крови³. Может возникнуть тяжелое и продолжительное кровотечение, даже при небольших травмах.

Анемия — низкий уровень эритроцитов

Снижение количества эритроцитов приводит к анемии, которая сопровождается такими симптомами, как утомляемость и снижение уровня физической выносливости. Анемия также может развиваться на ранних стадиях миелофиброза. Однако на этом этапе она, как правило, менее выражена и часто не вызывает никаких жалоб на физическое состояние (или вызывает легкое недомогание). По мере прогрессирования анемии симптомы становятся более выраженными¹.

Спленомегалия — увеличение селезенки

Если клеток крови в костном мозге образуется все меньше и выработка клеток крови все чаще происходит в селезенке и печени, по мере прогрессирования миелофиброза размер этих органов постепенно увеличивается. Увеличение селезенки называется спленомегалией. На поздней стадии часто наблюдается так называемая массивная спленомегалия, которая может вызывать боль в верхней части живота. Также бывает, что селезенка настолько увеличивается, что смещает другие органы (желудок и кишечник) и приводит к расстройствам приема пищи и пищеварения³.



Что зависит от вас

Как можно скорее обратитесь к врачу. Врач сможет легко обнаружить увеличение селезенки с помощью ультразвукового исследования или ощупав живот руками. Проверяться стоит минимум один раз в год, поскольку любые изменения могут означать, что лечение должно быть скорректировано. Это важно, поскольку существует прямая связь между размером селезенки и прогнозом заболевания. Чем раньше начнется лечение, тем с большей вероятностью удастся уменьшить размер селезенки.

Признаки МПН: чрезмерная выработка клеток крови

Первичный миелофиброз (ПМФ), который возникает в отсутствие непосредственно предшествующего заболевания, наряду с истинной полицитемией (ИП) и эссенциальной тромбоцитемией (ЭТ), относится к так называемым миелопролиферативным новообразованиям, или МПН. Для всех этих заболеваний общим признаком является избыточная выработка клеток крови⁴.

- При миелофиброзе (МФ) увеличивается количество тромбоцитов и лейкоцитов.
- При истинной полицитемии (ИП) в наибольшей степени задействованы эритроциты.
- При хроническом миелолейкозе (ХМЛ) в первую очередь поражаются лейкоциты.
- В случае эссенциальной тромбоцитемии (ЭТ) наблюдается чрезмерное повышение количества тромбоцитов.

Иногда истинная полицитемия и эссенциальная тромбоцитемия являются предшественниками миелофиброза³. В этом случае МФ считается вторичным и отличается от первичного миелофиброза тяжестью и степенью риска.



Каковы признаки МФ?



Миелофиброз на ранних стадиях может быть бессимптомным

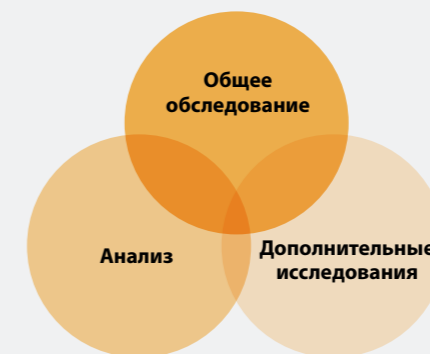
Возможно, диагноз «миелофиброз» был поставлен вам **уже на поздней стадии**. Это может произойти потому, что врачи часто выявляют миелофиброз уже в прогрессирующей стадии. Причина — на начальной стадии симптомы, как правило, отсутствуют.

- Даже если серьезные **сосудистые осложнения**, такие как **тромбоз**, появляются до постановки диагноза, из-за низкой специфичности этих явлений многие врачи изначально будут предполагать другие, более часто встречающиеся причины.
- Такие симптомы, как утомляемость и снижение массы тела, из-за которых пациент наконец обращается к врачу, обычно становятся заметными только на поздних стадиях.
- Иногда врач случайно обнаруживает первые признаки МФ во время **планового обследования**. В этом случае поводом для дополнительного обследования часто являются отклонения в результатах лабораторных анализов крови. Признаками МФ может быть не только **повышенное количество тромбоцитов** (тромбоцитоз) или **анемия**, но и увеличение селезенки³.

Три элемента диагностики миелофиброза

При подозрении на миелофиброз врач проведет следующие обследования и анализы: общее обследование и сбор анамнеза (т. е. оформление истории болезни, когда врач задает вопросы о проблемах со здоровьем в прошлом), общий анализ крови и другие молекулярно-генетические исследования, а также анализы костного мозга¹.

- Спленомегалия
- Анемия
- Общие симптомы (например, утомляемость)
- Тромбоз
- Количество различных типов клеток крови
- Гемоглобин (при подозрении на анемию)



- Молекулярно-генетический анализ
 - Генные мутации (например, JAK2 или CALR)
- Исследование костного мозга
 - Количество/появление кроветворных клеток/нетипичных характеристик
 - Определение степени фиброза

Общее обследование: важные признаки МФ

При подозрении на миелофиброз врач расспросит вас о характерных симптомах. **Частые кровотечения**, например носовые, и **анемия**, а также связанные с ними **бледность и сниженная выносливость** могут указывать на наличие миелофиброза. Тем не менее эти симптомы также возникают при многих других заболеваниях¹.

Диагностика увеличения размеров селезенки

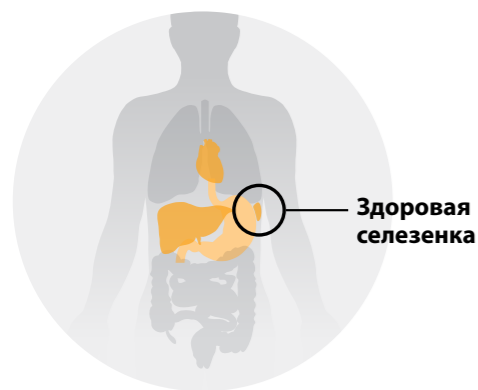
При подозрении на миелофиброз врач во время медицинского осмотра также проверит, **не увеличена ли селезенка** (спленомегалия). Также может быть увеличена печень¹.

Ваш врач может провести первоначальную оценку, опущав руками живот. Точный размер селезенки можно определить с помощью **ультразвукового исследования**³.

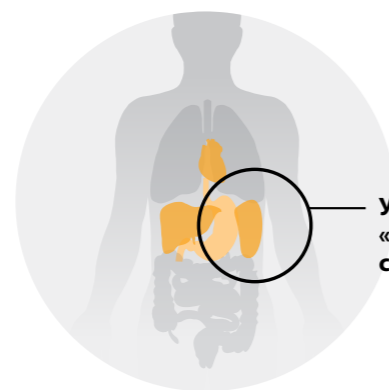
Тромбоэмболические явления в настоящее время или в прошлом также могут быть признаком миелофиброза¹.

Признаки, такие как **анемия и увеличение селезенки**, могут возникать как **на ранней стадии**, при которой в костном мозге содержится незначительное количество фиброзных волокон (префибротический миелофиброз), так и на более поздней стадии, когда в костном мозге содержится большое количество фиброзной ткани (фибротический миелофиброз).

Для подтверждения диагноза миелофиброза необходимы **дополнительные исследования**. При подозрении на миелофиброз и другое заболевание крови либо костного мозга целесообразно направление к гематологу — специалисту по заболеваниям крови³.



Здоровая селезенка



Увеличенная «массивная» селезенка»

Анализ крови является основанием заподозрить миелофиброз

Анализ крови (общий анализ крови) может использоваться для определения, среди прочего, изменений количества клеток крови. Изменения определенных клеток крови могут указывать на миелофиброз.

- На **ранней стадии МФ** затрагиваются, в частности, **тромбоциты**. Как правило, также повышается количество **белых кровяных телец (лейкоцитов)**.
- На **поздней стадии** МФ присутствуют признаки **слишком малого количества функциональных клеток крови**. Это относится не только к тромбоцитам и лейкоцитам, но и к красным кровяным тельцам (эритроцитам). Низкий уровень эритроцитов может привести к анемии, которая проявляется, например, в виде снижения уровня физической выносливости.
- Что касается **эритроцитов**, нарушение кроветворения приводит к **дальнейшим изменениям**, которые влияют, например, на их форму — некоторые эритроциты в анализе крови уже имеют не круглую форму, а напоминают каплю (так называемые каплевидные эритроциты). Кроме того, миелофиброз также может вызвать изменение размера отдельных клеток крови³.
- У пациентов с миелофиброзом часто **повышен уровень ЛДГ** в крови. ЛДГ (лактатдегидрогеназа) — это **фермент**, без которого определенные процессы во время клеточного метаболизма были бы невозможны. Повышенный уровень ЛДГ указывает, среди прочего, на поражение определенного органа, например селезенки или печени³.



Эритроциты:
транспортировка кислорода и углекислого газа



Лейкоциты:
защита от инфекций и воспалений



Тромбоциты:
остановка кровотечений

Пункция костного мозга позволяет поставить окончательный диагноз

Количество форменных элементов крови и физические симптомы у пациентов с миелофиброзом могут быть очень похожими на проявления, которые наблюдаются при других миелопролиферативных заболеваниях, таких как истинная полицитемия. Поэтому для подтверждения диагноза требуется биопсия костного мозга^{1,3}.

Она предполагает забор образца ткани из костного мозга и его исследование под микроскопом в лаборатории. Костный мозг обычно берут из тазовой кости. Для биопсии костного мозга требуется не общая, а местная анестезия в месте взятия образца⁴.

В лаборатории могут быть использованы специальные красители для окончательного определения изменений костного мозга и степени разрастания соединительной ткани (образования волокон, также называемого фиброзом)¹.

Внешний вид ткани костного мозга отличается при каждой из форм миелопролиферативных заболеваний. Поэтому, как правило, врач может с высокой степенью уверенности определить, присутствует ли миелофиброз. Эту оценку обычно проводит специалист, который изучает образцы клеток и тканей — патологоанатом.

Когда диагноз «миелофиброз» считается подтвержденным?

Миелофиброз считается подтвержденным, когда все основные критерии и по крайней мере один второстепенный критерий подтверждены^{1,3}.

Основные критерии

- Характерные результаты исследования костного мозга
- Признаки мутации (например, JAK2, CALR, MPL)
- Исключены другие заболевания костного мозга

Второстепенные критерии

- Анемия (малокровие)
- Повышенный уровень лейкоцитов
- Повышенный уровень лактатдегидрогеназы (ЛДГ)
- Увеличение селезенки





СИМПТОМЫ

Частые СИМПТОМЫ



Симптомы МФ иногда проявляются лишь спустя годы

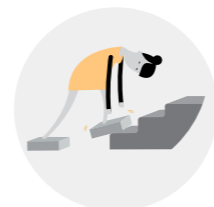
Если вы страдаете миелофиброзом, скорее всего, вы не можете точно сказать, когда вы заболели. Это связано с тем, что МФ обычно развивается постепенно. На ранней стадии первые изменения могут быть обнаружены в крови. Однако, как правило, никаких физических симптомов пока не наблюдается. Они часто появляются только спустя годы³.

Другими словами, симптомы зависят от того, какая у вас стадия заболевания, или, если говорить точнее, насколько прогрессировал фиброз костного мозга.

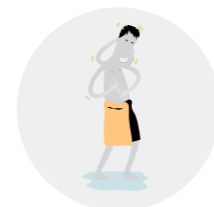
От хронической усталости до ночной потливости: ограничения в повседневной жизни

Вы уже испытывали физические симптомы миелофиброза? Многие из больных сообщают о хронической усталости и ночной потливости. В более поздние годы заболевания многие пациенты все чаще жалуются на чувство раннего насыщения во время еды, а также на боль в животе и костях. Все эти симптомы также называются системными симптомами, они связаны с заболеванием и поддаются лечению.

Типичный миелофиброз — как болеют пациенты^{3,5,6}



Сильная усталость (утомляемость)



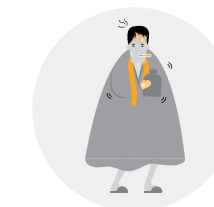
Зуд и жжение кожи (часто усиливаются при контакте с водой)



Чувство раннего насыщения



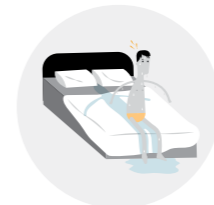
Рассеянность внимания



Повышенная температура



Вялость



Ночная потливость



Неприятные ощущения в животе



Боль в костях



Непреднамеренная потеря веса

Если у вас возникают проблемы с концентрацией внимания, боль в костях или зуд, эти и другие симптомы, показанные на рисунках, в основном вызваны так называемыми **цитокинами** — веществами-посредниками, которые переносят информацию между клетками иммунной системы. При миелофиброзе их уровень резко возрастает.

Данные симптомы могут серьезно ухудшить качество жизни, поскольку они оказывают неблагоприятное влияние на уровень физической выносливости и, следовательно, в большей или меньшей степени на работоспособность. Однако не все пациенты их испытывают, а если испытывают, то разной степени интенсивности.

Лучше всего записывать симптомы для врача.

Для отслеживания эффективности лечения и при необходимости для корректировки лечения обсуждайте симптомы и их прогрессирование на каждом приеме у врача. Врач не может определить тяжесть симптомов, которые вы испытываете, на основании только

результатов анализа крови и размера селезенки. Удобная форма регистрации симптомов — **опросник МПН10** (см. стр. 28)^{7,8}. Регулярно заполняйте его и приносите с собой на прием к врачу.

Облегчение симптомов, связанных с заболеванием, является одной из целей лечения при миелофиброзе. Записанные симптомы могут быть сигналом для вашего врача о необходимости скорректировать лечение.



Возможные осложнения

Увеличение селезенки — последствия и симптомы

Если кроветворные клетки больше неспособны в достаточной степени делиться в фиброзном костном мозге, функции кроветворения берет на себя селезенка. Это может привести к **ее увеличению** на более поздних стадиях миелофиброза. В ходе этого процесса селезенка может увеличиваться более чем на 25 см в длину, приводя к смещению соседних органов в брюшной полости и нарушению их функций³.

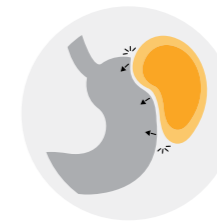
Увеличение селезенки (спленомегалия) также может привести к **чрезмерному усилению активности органа**. В результате селезенка расщепляет эритроциты, лейкоциты и тромбоциты **слишком интенсивно**. В зависимости от того, какие клетки крови поражены, это способствует развитию у пациента **анемии, склонности к кровотечениям или восприимчивости к инфекциям**.

У пациентов со спленомегалией часто развиваются следующие симптомы:

- **тошнота, ощущение тяжести в животе;**
- **боль в животе из-за давления селезенки на другие органы;**
- **анемия, бледность кожи;**
- **утомляемость и общая слабость.**



Селезенка вырабатывает эритроциты



Селезенка растет и давит в верхней части живота

Анемия: нарушение кроветворения

Ваш врач сообщит вам об анемии, если **уровень эритроцитов** или **количество белка крови** (гемоглобина) упадет ниже нормы. Гемоглобин является важным компонентом эритроцитов и отвечает за перенос кислорода в организме.

Анемия может возникнуть уже **на ранней стадии** миелофиброза. Однако на этом этапе она, как правило, не очень выражена и сопровождается легкими симптомами или протекает бессимптомно. Такие симптомы, как утомляемость и снижение физической выносливости, становятся заметными только на более поздней стадии.

В целом анемия может быть вызвана **различными причинами**. При миелофиброзе анемия связана с **нарушением кроветворения**. Если кроветворный костный мозг заменяется соединительной тканью, кровь перестает вырабатываться в достаточном количестве¹.

В результате образуется все меньшее количество клеток крови. В основном затрагиваются **эритроциты** и **тромбоциты**. Снижение уровня эритроцитов в конечном итоге приводит к анемии.

Повышенный риск кровотечения: нехватка тромбоцитов

На более поздних стадиях миелофиброза часто вырабатывается **слишком мало тромбоцитов**. Однако они необходимы для свертывания крови. Как следствие, наблюдается **повышенная склонность к кровотечениям**; из-за низкого уровня тромбоцитов может произойти значительное кровотечение даже при самых маленьких травмах. Такая нехватка тромбоцитов называется **тромбоцитопенией**.

Кроме того, повышенная склонность к кровотечениям часто проявляется в виде точечных кровоизлияний под кожей и слизистыми оболочками (петехий), а также в виде кровоподтеков (гематом) или внезапных носовых кровотечений. Обычно это происходит только при значительном снижении количества тромбоцитов.



Опросник МПН10 для оценки симптомов у пациентов с миелопролиферативными новообразованиями



Симптомы: признаки успешного лечения

Заболевания из группы миелопролиферативных новообразований (МПН), такие как истинная полицитемия (ИП) и миелофиброз (МФ), часто сопровождаются тяжелыми симптомами. Они могут значительно снижать качество жизни⁶.

Симптомы, связанные с заболеванием, включают утомляемость, повышенную температуру тела, вялость, зуд, ночную потливость и чувство тяжести в животе⁶. В медицинских справочниках эти симптомы рассматриваются как значимые для назначения терапии и оценки эффективности лечения и как важный прогностический фактор. Иными словами, не следует опираться только на результаты лабораторных исследований при выборе оптимальных методов лечения и при оценке эффективности медицинской помощи. Качество жизни пациента — также важный показатель результативности медицинского вмешательства. Поэтому, если вы заметите ухудшение симптомов, вам следует обратиться к своему врачу.

Опросник МПН10 — документирование самочувствия

Опросник МПН10 поможет вам систематически распознавать, регистрировать и оценивать симптомы заболевания и документировать их для врача.

Он был специально разработан специалистами по лечению миелопролиферативных новообразований (МПН) и предназначен для отслеживания вами и вашим врачом эффективности текущего лечения и того, насколько сильно (или слабо) симптомы влияют на вашу повседневную жизнь⁸.

С этой целью специалисты задокументировали десять наиболее частых симптомов МПН. Оценка проводится по шкале от 0 до 10, где 0 означает «отсутствует», а 10 — «наихудшая степень, которую можно себе представить». Это позволяет вам очень точно оценить тяжесть симптомов и отслеживать их развитие, сравнивая суммарные еженедельные баллы⁸.

МПН 10 УЗНАЙТЕ СВОЙ РЕЗУЛЬТАТ

Ф.И.О.: _____

Дата: _____

Заполните бланк ниже, чтобы оценить тяжесть симптомов заболевания.

Симптом: от 0 до 10 баллов, где 0 – отсутствие, 10 – максимальная степень тяжести, которую Вы можете себе представить

Оцените слабость (усталость, утомляемость), обведя одно число, которое наиболее соответствует МАКСИМАЛЬНОМУ уровню слабости за прошедшую неделю.

Слабость (ОТСУТСТВИЕ)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Обведите одно число, которое соответствует тому, насколько сильно Вас беспокоили каждый из нижеперечисленных симптомов за прошедшую неделю

Ощущение быстрого наполнения желудка во время еды (раннее насыщение) (ОТСУТСТВИЕ)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Неприятные ощущения (дискомфорт) в животе (ОТСУТСТВИЕ)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Вялость, снижение активности (ОТСУТСТВИЕ)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Проблемы с концентрацией внимания — по сравнению с состоянием до установления диагноза. (ОТСУТСТВИЕ)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Ночная потливость (ОТСУТСТВИЕ)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Кожный зуд (ОТСУТСТВИЕ)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Боль в костях (не в суставах, не в мышцах, без четкой локализации) (ОТСУТСТВИЕ)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Повышение температуры (> 37,8 °C) (ОТСУТСТВИЕ)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ – ПОСТОЯННО, КАЖДЫЙ ДЕНЬ)										

Непреднамеренное снижение веса (массы тела) за последние 6 месяцев (ОТСУТСТВИЕ)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	(МАКСИМАЛЬНАЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ, КОТОРУЮ ВЫ МОЖЕТЕ СЕБЕ ПРЕДСТАВИТЬ)										

Чтобы получить четкую общую картину своего самочувствия, Вы можете сложить все баллы и рассчитать общий результат.

Всего:

Adapted from Emanuel RM et al. J. Clin. Oncol. 2012;30(3):4098-4103

В идеале вам следует заполнять этот опросник **регулярно** или по согласованию с лечащим врачом, но как минимум перед каждым посещением врача. Укажите дату и ваше **имя**.

Сначала отметьте **тяжесть истощения (утомляемости)** за прошедшую неделю.

Отметьте степень **тяжести других симптомов** за последнюю неделю.

Сложите **все значения** и рассчитайте общую оценку тяжести симптомов.



Лечение

Цели лечения миелофиброза

Цель лечения определяется симптомами

Существуют ли научно обоснованные рекомендации по лечению? Да, так как в медицинских справочниках предлагаются рекомендации по лечению миелофиброза (МФ), которые помогают врачам в выборе терапии. В зависимости от ваших симптомов и индивидуальных факторов риска, существуют два основных подхода к лечению¹.

• Постоянная терапия заболевания.

В данном случае лечение направлено на облегчение симптомов, улучшение качества жизни и повышение ожидаемой продолжительности жизни.

• Терапия, направленная на полное излечение¹.

В этом случае терапия направлена на излечение миелофиброза. Единственным методом, с помощью которого этого можно достичь в случае МФ, является так называемая аллогенная трансплантация стволовых клеток. «Аллогенная» означает с использованием клеток донора.

Терапевтическая цель, которую преследует врач, зависит от следующих состояний.

• К какой группе риска вы относитесь?

Существует четыре группы: низкий риск, промежуточный-1 риск, промежуточный-2 риск и высокий риск¹.

• Какие симптомы и сопутствующие состояния у вас имеются?

Соответствующими целями лечения являются коррекция слишком большого количества лейкоцитов или тромбоцитов (гиперпролиферации), увеличения селезенки (спленомегалии), анемии или дефицита тромбоцитов (тромбоцитопении).

Какие существуют цели для постоянной терапии?

Если вы принадлежите к **группе низкого риска или промежуточного-1 риска**, в зависимости от следующих проявлений заболевания, можно использовать две основные схемы лечения¹.

• **Симптомы заболевания отсутствуют; размер селезенки в норме:** лечение пациента в нормальном состоянии с бессимптомным течением миелофиброза не требуется. Тем не менее врач будет продолжать наблюдать за вашим состоянием.

• **Наблюдаются симптомы, связанные с заболеванием, или увеличение селезенки:** при наличии типичных симптомов МФ, таких как утомляемость или спленомегалия, лечение направлено на уменьшение этих проблем. Для этого используются **таргетные препараты**.

• В зависимости от конкретных медицинских результатов существуют также **цели, ориентированные на конкретную проблему:**

- контроль чрезмерной выработки клеток (гиперпролиферации);
- лечение анемии и (или) дефицита тромбоцитов;
- лечение увеличенной селезенки (спленомегалии).

План излечения: аллогенная трансплантация стволовых клеток

Если вы принадлежите к группе **пациентов с промежуточным-2 риском или высоким риском**, возможно, вам будет показана трансплантация стволовых клеток. Это лечение — единственный способ полностью вылечить миелофиброз, однако оно также сопряжено с высоким риском¹.



Какие методы лечения МФ существуют?



Направленные меры для каждой группы риска

Ваш врач будет принимать целенаправленные меры в зависимости от индивидуальной оценки риска и степени тяжести вашего заболевания. В зависимости от индивидуальных потребностей могут быть рассмотрены следующие меры:

- наблюдение за состоянием при **бессимптомном течении заболевания** (выжидательная тактика);
- **при возникновении симптомов или увеличении селезенки** облегчение симптомов или уменьшение размера селезенки;
- **лечение конкретных проблем** (чрезмерной выработки клеток крови, анемии, дефицита тромбоцитов);
- рассмотрение возможности излечивающей терапии — трансплантации стволовых клеток — **в случае высокого риска и неблагоприятного прогноза.**

Что происходит в случаях низкого и промежуточного-1 риска?

В легких случаях: выжидательная тактика

Выжидательная тактика — название используемого подхода к лечению, если:

- симптомы отсутствуют;
- селезенка нормального размера;
- количество клеток в крови практически в норме.

Только при наличии патологических изменений, обнаруженных во время регулярных проверок, будет начата **активная терапия**¹.

При наличии симптомов или увеличении селезенки: таргетная терапия в качестве метода первого выбора.

Как правило, если присутствуют тяжелые симптомы миелофиброза или увеличена селезенка, используются так называемые **таргетные препараты**. Эти препараты блокируют белки, которые напрямую ингибируют передачу сигнала (=таргетное воздействие) в клетках, происходящую во время неконтролируемой пролиферации клеток при миелофиброзе¹.

Таргетные препараты помогут контролировать такие симптомы как высокая температура, ночная потливость, боль в костях и потеря массы тела, поддерживать **необходимое количество клеток крови**, а также **уменьшить размер селезенки**¹.

Подходы к лечению различных состояний

Существуют дополнительные варианты лечения состояний, зачастую связанных с миелофиброзом. Ниже приведен краткий обзор этих вариантов.

Повышение количества клеток крови: миелосупрессивные препараты

Миелосупрессивные препараты можно использовать, если обнаружено повышение количества клеток крови. Эти препараты ингибируют деление клеток и предотвращают слишком быстрый рост количества тромбоцитов и белых кровяных телец (лейкоцитов). Таким образом, миелосупрессивные препараты снижают риск образования тромбов, т. е. тромбоза¹.

Анемия и дефицит тромбоцитов: переливание крови, стимуляторы гемопоэза и кортикостероиды

Гемоглобин (пигмент эритроцитов) является важным компонентом эритроцитов и отвечает за перенос кислорода в организме. Однако при миелофиброзе клеток крови вырабатывается меньше. Уровень гемоглобина также снижается вместе с количеством эритроцитов. Это часто приводит к анемии. Анемию можно лечить разными методами, такими как переливание крови, стимуляторы гемопоэза, кортикостероиды и при необходимости андрогены³.

Меры по борьбе с увеличением селезенки

В настоящее время для уменьшения размеров селезенки используются **таргетные препараты**. Только в том случае, если это лечение неэффективно или недостаточно уменьшает размер селезенки, можно рассматривать лучевое или хирургическое удаление селезенки (спленэктомия)^{1,3}.

- **Спленэктомия** — удаление селезенки связано с такими рисками как послеоперационное кровотечение, инфекция и развитие тромбоза, поскольку селезенка участвует в разрушении небольших сгустков крови^{1,3}.

- **Облучение селезенки** может немного уменьшить размер селезенки, поскольку ткань данного органа при этом разрушается. Однако через некоторое время эта ткань снова вырастает. Борьба с этим можно путем дальнейшего облучения с определенными интервалами^{1,3}.

Что происходит при трансплантации стволовых клеток

Аллогенная трансплантация стволовых клеток является радикальным терапевтическим методом, при котором собственные больные стволовые клетки крови организма заменяются здоровыми клетками донора, не являющегося родственником. Для предотвращения немедленного отторжения пересаженных донорских клеток иммунной системой требуется «кондиционирование». В настоящее время это, как правило, лечение в низких дозах, проводимое в виде химиотерапии, лучевой терапии или сочетания обоих методов. В результате вся кроветворная система и иммунные клетки не разрушаются, а скорее, «отключаются». Затем донорские клетки переносятся в организм путем инфузии и обычно начинают действовать через несколько недель³.

Основные риски

После трансплантации требуется некоторое время, чтобы перенесенные иммунные клетки смогли выполнять свою защитную роль. Это означает, что в течение первых недель очень высок риск инфекции. Вторым фактором риска — так называемая реакция «трансплантат против хозяина». Иммунные клетки донора воспринимают клетки реципиента как «инородные» и атакуют их. Для того чтобы контролировать эту реакцию, после трансплантации назначают лекарственный препарат, который подавляет активность иммунных клеток в достаточной степени, но не чрезмерно.



Лечение меняется по мере прогрессирования заболевания



Почему необходимо следить за развитием своего заболевания

Прогрессирование миелофиброза может сильно различаться у разных пациентов. Оно также зависит от стадии МФ, которой вы достигли. Поэтому врач подберет **цель лечения** в соответствии с вашей индивидуальной ситуацией и **при необходимости скорректирует ее**.

Например, если на более поздних стадиях вы **страдаете от таких симптомов**, как утомляемость, это может заметно снизить качество вашей жизни. При жалобах на утомляемость врач может принять целевые терапевтические меры для облегчения симптомов — **улучшение качества жизни** является важной целью лечения.

Поэтому важно, чтобы вы распознавали и сообщали обо всех изменениях в вашем самочувствии как можно раньше. Опросник МПН10 для оценки симптомов поможет вам в этом (см. стр. 28).

Контролируйте размер селезенки!

Регулярное обследование селезенки особенно важно¹. В результате миелофиброза селезенка и печень могут увеличиться. Увеличенная селезенка (спленомегалия) может вызывать боль в верхней части живота и смещать соседние органы (желудок и кишечник).

В некоторых случаях врач сможет обнаружить увеличение во время медицинского осмотра, только ощупав живот руками. Для определения точного размера селезенки и печени необходимо **ультразвуковое исследование верхней части брюшной полости**³. Это метод визуализации, при котором ультразвуковые волны делают видимыми структуры ткани.

При увеличении селезенки лечение должно быть оптимизировано. В настоящее время для этой цели часто используются **таргетные препараты**¹.



Что зависит от вас

Относитесь серьезно ко всем симптомам и немедленно обращайтесь к врачу, если внезапно почувствуете ухудшение или заметите новые симптомы. Опишите как можно точнее, как вы себя чувствуете и какие у вас симптомы. Тогда врач сможет принять целенаправленные меры.

- Используя опросник МПН10, разработанный врачами, вы можете отметить десять типичных симптомов и принести результаты с собой на прием к врачу.
- Ваш врач должен как минимум определять точный размер селезенки один раз в год во время ультразвукового исследования.



Физическая активность

Поддерживайте уровень физической активности

Если повседневная жизнь становится бременем

Хроническое заболевание «миелофиброз» меняет привычный образ жизни. Например, некоторые пациенты долгое время чувствуют себя довольно хорошо. Однако с течением заболевания у некоторых людей проблемы могут значительно усугубиться. Большинство пациентов, например, испытывают **несколько симптомов одновременно**. Основной причиной являются так называемые цитокины, посредники между клетками иммунной системы, которые вырабатываются в чрезмерном количестве.



Что зависит от вас

Важно, чтобы вы обращали внимание на такие симптомы, как утомляемость и зуд, и сообщали о них врачу. Опросник МПН10 для оценки симптомов, разработанный врачами, поможет вам в этом.

Наиболее частые проблемы⁹

98,9%



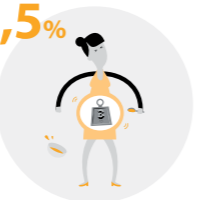
Сильная усталость (утомляемость)

76,5%



Вялость

75,5%



Чувство раннего насыщения

72,5%



Рассеянность внимания

63,4%



Ночная потливость

63%



Неприятные ощущения в животе

Последствия, с которыми сталкиваются многие пациенты

У каждого из нас есть социальная роль, и не одна — партнер, родственник, друг. Однако если сил на это нет, связь с важными для вас людьми может быть утрачена, а любимые занятия придется бросить. Ваша мобильность ограничена, поэтому путешествовать и даже ездить на машине становится сложно. Многие больные считают, что их повседневную жизнь ощутимо ограничивает утомляемость, крайняя форма усталости. Опросы среди пациентов с миелофиброзом показывают степень ограничений.

Ограничения, связанные с утомляемостью¹⁰

69%

в повседневной деятельности

61%

в поездках

58%

в планировании жизни

Поскольку многие пациенты с миелофиброзом по-прежнему работают, последствия могут означать неполную занятость, увольнение или преждевременный выход на пенсию. Опросы подтверждают проблемы, вызванные **бременем симптомов**¹¹

Ограничение общей активности

45%

Ограничения в работе

41%

Сокращение рабочих часов, связанное с заболеванием

21%

Коррекция симптомов — как начать правильное лечение

Терапией первого выбора при миелофиброзе, **предлагаемой медицинскими справочниками**, является таргетная терапия. Она также помогает облегчить симптомы, такие как повышенная утомляемость.



Качество жизни

Как вернуть качество жизни



Что зависит от вас

Ведение дневника поможет вам собирать сведения о положительном опыте и записывать мысли, а также регистрировать любые изменения в состоянии здоровья. Данная информация также важна для вашего врача, поскольку позволит ему оценить ваше состояние.

Будьте бдительны в отношении любых изменений

Как бы вы оценили свое общее состояние? Свое самочувствие? Что вы думаете о своей независимости от помощи других людей в повседневной жизни? Готовы ли вы выполнять свои социальные функции? Именно эти личные оценки определяют качество вашей жизни; качество вашей жизни — это не более чем ваш личный «баланс хорошего самочувствия».

Миелофиброз оказывает влияние на многие аспекты вашего благополучия. Поэтому важно следить за любыми изменениями в повседневной жизни, связанными с заболеванием, в том числе за положительными изменениями. Уделяйте пристальное внимание следующему.

- Что и как меняется в состоянии вашего здоровья.
- Что способствует вашему благополучию, а что — нет.
- Наблюдаются ли у вас побочные эффекты или симптомы.

Чем полезна физическая нагрузка

Физическая нагрузка весьма благотворно влияет на общее состояние и рекомендована врачами даже во время реабилитации после тяжелых заболеваний. Пациенты с миелофиброзом, такие как вы, при физической активности могут ощутить ряд полезных эффектов.

- Движение способствует кровообращению, в результате чего организм получает кислород.
- Таким образом, с помощью движения вы можете снизить риск инфаркта и инсульта.
- Вы можете уменьшить усталость и утомляемость.
- Физические нагрузки также благотворно сказываются на хронической усталости (утомляемости) при МФ.
- Физические нагрузки улучшают настроение, поскольку стимулируют выработку эндорфинов.
- Физические нагрузки способствуют более уверенному владению телом, а значит, повышают самооценку.
- При миелофиброзе особенно хорошо подходят виды упражнений на выносливость (например, пешие прогулки и скандинавская ходьба), которые позволяют улучшить физическую работоспособность.



Что зависит от вас

Поговорите со своим лечащим врачом, реабилитологом или врачом лечебной физкультуры о том, как регулярно заниматься физическими упражнениями, о видах физических нагрузок или видах спорта и упражнениях, которые вам подходят, а также о том, как часто вам можно заниматься.



Чтобы бороться с болезнью шаг за шагом, нужно расслабиться

Хронические заболевания являются бременем — они сопряжены с неопределенностью, которая может привести к тревоге и страху, то есть к стрессу. Проверенные техники релаксации помогут вам активно и более успешно управлять последствиями стресса и в результате восстанавливать качество жизни. Регулярная релаксация поможет вам добиться ощутимого эффекта в следующих случаях:

- при напряжении и спазмах;
- при симптомах истощения;
- при нарушениях концентрации внимания и памяти.

Вот краткий обзор наиболее известных методов релаксации, для которых также доступен относительно широкий спектр информации и курсов.

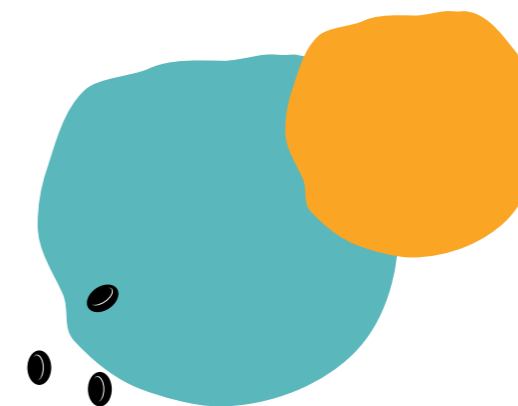
- Аутотренинг — способствует физической и психологической релаксации с помощью идей самовнушения.
- Медитация — позволяет добиться внутреннего спокойствия и концентрации.
- Прогрессивная мышечная релаксация — напряжение и расслабление определенных групп мышц.
- Визуализация — успокойтесь, представляя благоприятную обстановку и приятные моменты в жизни.
- Йога — сочетает в себе физическую нагрузку с медитативными элементами и позволяет достичь душевного равновесия.

Соблюдайте простые правила здорового питания

Питание играет важную роль, особенно при хронических заболеваниях: полноценное питание помогает улучшить физические и психические функции и предотвратить дефицит питательных веществ. И наоборот, хорошо известно, что люди с неудовлетворенными энергетическими и пищевыми потребностями зачастую менее выносливы и имеют худшее качество жизни.

Польза сбалансированного здорового питания была установлена даже при лечении рака. Однако вам не нужно искать специальную диету для вашего заболевания — на самом деле ее не существует!

Если у вас нет особых проблем с приемом пищи и питьем, рекомендуется придерживаться диеты, которая полезна для здоровых людей. При такой диете следует соблюдать несколько простых рекомендаций, при этом никто не призывает вас отказаться от собственных вкусовых предпочтений.



Как помочь людям понять вас: четыре совета о том, как общаться с родными и близкими



1. Будьте честны и откровенны

Диагноз «миелофиброз» — это переломный момент в жизни человека. Тем не менее трудности и изменения, с которыми вам придется столкнуться, также будут сказываться на близких вам людях. Поэтому важно сообщать о заболевании своей семье и друзьям. Это поможет предотвратить недопонимание или неправильные выводы, например, если вы не можете проводить с близкими столько же времени, сколько проводили раньше. Коротко опишите заболевание людям, которым вы доверяете, и при необходимости расскажите им об ограничениях и проблемах, связанных с заболеванием.

2. Обсудите ожидания

Люди из вашего близкого круга захотят помочь вам или активно поддержать вас. Однако совет не всегда нужен. Честно скажите им, если не захотите говорить о заболевании или если их помощь для вас является излишней. Некоторые люди могут не знать, как справиться с новостями о вас и вашей болезни. Открытый разговор может быть полезен обеим сторонам.

3. Принимайте помощь

При миелофиброзе вы не всегда сможете справиться с повседневными делами из-за визитов к врачу или физического состояния.

Не стесняйтесь принимать помощь: будь то бытовые дела, поручения или если вам просто нужно поговорить. Также родные могут поддержать вас, если вы вместе сходите к врачу.

4. Партнерство и половая жизнь

У пациентов с миелофиброзом симптомы (хроническая утомляемость, зуд, боль, температура и ночная потливость) также могут ограничивать потребность в физической близости. Скажите своему партнеру, если вы чувствуете себя физически плохо, из-за чего вам не хочется физической близости.

Поскольку таргетная терапия также помогает облегчить симптомы, она может оказать благоприятное влияние на половую жизнь. Половая жизнь является важным аспектом партнерских отношений. Если проблемы стали вашим постоянным спутником, обсудите их с врачом, чтобы выяснить причины и начать лечение.

Как правильно консультироваться с врачом: три совета пациенту

1. Получайте информацию из надежных источников!

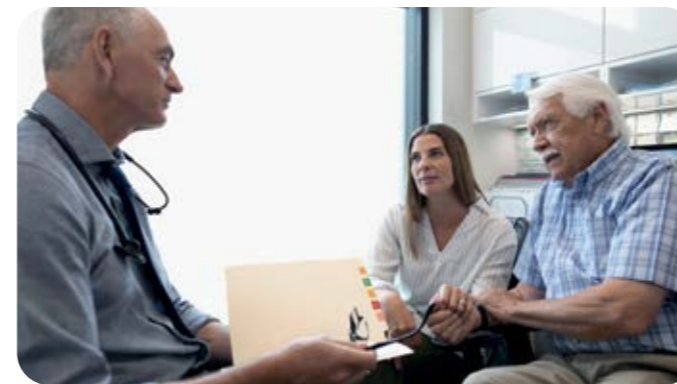
При хроническом заболевании, таком как миелофиброз, особенно важно выстроить хорошие партнерские отношения с врачом, поскольку лечение будет проводиться вам всю последующую жизнь. Чем больше вы доверяете своему врачу и чем активнее сотрудничаете с ним, а также чем больше информации о состоянии вашего здоровья вы предоставите, тем больше врач поможет вам.

2. Задавайте конкретные вопросы

В конце концов, информация важна и для вас. Четкое обсуждение вашего заболевания, методов и целей лечения поможет вам почувствовать, что о вас заботятся.

Поэтому вы всегда можете задавать вопросы, если хотите узнать что-либо еще или вам что-то непонятно. Некоторые пациенты не делают этого, потому что считают, что нужно довольствоваться информацией, которую они получили.

Чем лучше врач понимает ваши пожелания или вопросы, а также ваши опасения, тем более правильные действия он сможет предпринять! В частности, никто лучше вас не понимает, что вы чувствуете в процессе лечения. Например, если вы расскажете врачу о новых симптомах, он сможет скорректировать лечение в соответствии с вашими потребностями.



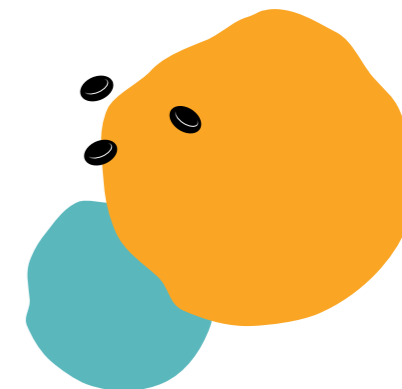
3. Расскажите, что вас беспокоит

Доверие растет при открытом общении с врачом. Если вы считаете, что врач понимает ваши опасения, ваше взаимодействие происходит правильно. Однако если вы считаете, что у вас нет хороших отношений с врачом, вам необходимо понять причины. Сообщите врачу, если у вас есть сомнения, если вам не хватает определенной информации или вы не понимаете процедуру. Это единственный способ прояснить что-либо.

Возможно, вы не сможете найти общий язык по важным вопросам даже после того, как вы их обсудили. Тогда вы можете решить, хотите ли вы узнать мнение другого врача или начать поиск врача, с которым вам приятнее взаимодействовать.

И наконец, основное контактное лицо

В идеале у вас должен быть постоянный контакт с медицинским работником, знакомым с вашей историей болезни и вашим текущим состоянием. Эту роль может выполнять врач, который вас постоянно наблюдает, или гематолог (врач, специализирующийся на лечении заболеваний крови), к которому пациенты обычно попадают при подозрении на миелофиброз. Вы всегда должны сообщать всем врачам, которые вас лечат, о своем заболевании!



Как вести себя на работе: два полезных совета

1. Что должен знать ваш руководитель

Вы можете продолжать заниматься своей профессией. Однако вы можете уйти с работы или взять отпуск и вернуться к работе позднее. Что бы вы ни решили, вам нужно будет рассказать о болезни своим коллегам. Ниже вы найдете несколько советов по общению с руководителями и коллегами.

Вы по закону обязаны немедленно сообщить своему работодателю о неявке на работу и о периоде, в течение которого вы собираетесь отсутствовать. Если вы не можете работать, вам потребуется медицинская справка. В зависимости от трудового договора эта информация может потребоваться ранее. Вам не нужно сообщать своему работодателю точный диагноз, поскольку это нарушает ваше право на неприкосновенность частной жизни. Тем не менее в небольшой компании может быть уместно сообщить своему руководителю о заболевании на ранней стадии. Таким образом, он может предоставить вам возможность ходить на приемы к врачу и (или) адаптировать вашу нагрузку и обязанности в соответствии с вашим состоянием здоровья.

2. О чем рассказывать коллегам

Разумеется, вы самостоятельно принимаете решение, обсуждать ли заболевание с коллегами. Подумайте о том, с кем из коллег вы хотели бы поговорить больше всего и что именно вы хотите им сказать, и вам будет намного проще вести разговор.

Подумайте, какая поддержка и помощь вам нужны от ваших коллег, и говорите об этом открыто. При этом вы сами решаете, какую информацию вы хотите рассказать о себе и в какой мере вы хотите привлечь к участию коллег.

Время поговорить о вашем заболевании наступает после появления видимых признаков заболевания или при возникновении побочных эффектов от лечения. Правильный подход может заключаться в том, чтобы изначально предоставлять коллегам только ту информацию о состоянии вашего здоровья, которая необходима для совместной работы.





Глоссарий
Ссылки и адреса

Глоссарий

Анемия

Анемия вызвана снижением содержания гемоглобина в крови или слишком низким уровнем эритроцитов.

Анализ крови

Ряд параметров, отражающих показатели количества компонентов крови. Можно указать значения показателей компонентов крови, например для лейкоцитов, эритроцитов или тромбоцитов.

Группа риска

На основании баллов, присваиваемых факторам риска, МФ подразделяется на четыре группы риска.

Группа риска	Количество баллов
Низкий	0
Средний (промежуточный)-1	1
Средний (промежуточный)-2	2
Высокий	≥ 3

Группы риска играют важную роль при выборе лечения (см. стр. 34).

Гемоглобин

Белок эритроцитов.

Истинная полицитемия (ИП)

ИП является одним из подтипов миелопролиферативных новообразований и возникает вследствие избыточной выработки клеток крови, в частности эритроцитов.

Клетки крови

См. эритроциты, лейкоциты, тромбоциты.

Костный мозг

Мягкая кроветворная ткань, которая заполняет кости и содержит незрелые клетки крови, так называемые стволовые клетки. Они могут развиваться дальше, превращаясь в эритроциты, которые переносят кислород по всему организму; лейкоциты, которые борются с инфекциями; или тромбоциты, которые участвуют в свертывании крови.

Лейкоцитоз

Повышение уровня белых кровяных телец (лейкоцитов) в крови.

Мутация

Изменение генетического материала.

Миелодиспластический синдром

Группа заболеваний костного мозга, при которых компоненты крови вырабатываются не здоровыми, а генетически измененными родительскими клетками (стволовыми клетками).

Миелофиброз (МФ)

Фиброз, или рубцевание, костного мозга, сопровождающееся тяжелой анемией и часто увеличением селезенки.

Миелопролиферативные новообразования (МПН)

Группа заболеваний крови и костного мозга. На четыре основных типа

МПН приходится около 95% всех МПН: миелофиброз, эссенциальная тромбоцитемия, истинная полицитемия и хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ).

Ночная потливость

Тяжелые приливы жара, которые возникают ночью и приводят к сильному потоотделению.

Острый миелоидный лейкоз (ОМЛ)

Злокачественное заболевание, которое развивается, если в крови и костном мозге образуется чрезмерное количество незрелых кроветворных клеток. Это влияет на развитие лейкоцитов, которые борются с инфекцией. Термин «острый» в названии означает, что заболевание может быстро прогрессировать.

Прогноз

Вероятное течение или вероятный исход заболевания.

Спленомегалия

Острое или хроническое увеличение селезенки (от греческого слова «Splen»).

Стволовые клетки

Клетки организма, способные превращаться в различные типы клеток, например в клетки крови, мышечные или нервные клетки.

Селезенка

Орган брюшной полости с функцией, позволяющей фильтровать кровь и разрушать патогены.

Симптом

Признак заболевания; часто проявление конкретного заболевания.

Тромбоциты

Кровяные пластинки, участвующие в процессе свертывания крови. Имеют свойство склеиваться друг с другом (происходит агрегация тромбоцитов). Несмотря на то что их часто рассматривают как форменные

элементы крови, они на самом деле являются фрагментами крупных клеток костного мозга.

Трансплантация стволовых клеток

Метод лечения злокачественных гематологических заболеваний. В случае аллогенной трансплантации стволовые клетки крови пересаживаются от донора реципиенту.

Тромбоцитоз

Увеличение количества кровяных пластинок (тромбоцитов) в крови выше нормального уровня.

Таргетная терапия

Лечение, которое специфически блокирует передачу сигнала в клетках для предотвращения неконтролируемого увеличения количества клеток.

Утомляемость (истощение)

Ощущение слабости и усталости, которые ограничивают способность работать и заниматься другими видами деятельности. Истощение может быть острым и развиваться внезапно или хроническим и длительным.

Факторы риска

- Факторы риска миелофиброза, усугубляющие течение заболевания:
- возраст старше 65 лет;
 - анемия (уровень гемоглобина < 10 г/дл);
 - повышенный уровень лейкоцитов (> 25 млн/мл крови);
 - как минимум один системный симптом (ночная потливость, потеря массы тела, повышенная температура тела);
 - как минимум 1% незрелых клеток (так называемых бластных клеток) в крови.

Каждому фактору присваивается один балл, **анемии — два.**

Хроническое заболевание

Хроническое заболевание — это заболевание, которое длится долго. Этот термин происходит от греческого слова «chroni-kos» и означает «длительный». Миелопролиферативные новообразования, включая МФ, считаются хроническими заболеваниями, поскольку они прогрессируют медленно, и многие симптомы миелопролиферативных новообразований являются хроническими.




Янус-киназа (JAK)

Фермент в клетке, который контролирует скорость роста и размножения клеток (например, клеток крови) с помощью сигнальных молекул.

JAK2

JAK2 — это белок, который присутствует в организме у всех людей и контролирует выработку клеток крови в костном мозге. Это — часть пути, который служит для передачи биологических сигналов в клетки.

Ссылки и адреса

БФ «Фонд борьбы с лейкозией»	ВООГ «Содействие»	БФ «АдВИТА» («Ради жизни»)
<p>Благотворительный фонд, целью которого является оказание помощи взрослым пациентам старше 18 лет с онкологическими заболеваниями системы крови</p>	<p>Пациентская организация поддерживает пациентов и их семьи, представляет интересы пациентов в органах власти</p>	<p>Благотворительный фонд помогает детям и взрослым, которые приезжают со всей страны на лечение онкологических, гематологических и иммунологических заболеваний в Санкт-Петербург</p>
 <p>leikozy.net</p>	 <p>sodeystvie-cml.ru</p>	 <p>advita.ru</p>

Перечень использованной научной литературы

1. Onkopedia Guideline on Primary Myelofibrosis. Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DGHO). www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/primaere-myelofibrose-pmf (19.10.2021).
2. Online-Portal für seltene Krankheiten und seltene Medikamente orphanet: Eintrag für Primäre Myelofibrose. Verfügbar unter [www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=8745&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=primary-myelofibrosis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/group%20of%20diseases=Primary-myelofibrosis&title=Primary%20myelofibrosis&search=Disease_Search_Simple](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=8745&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=primary-myelofibrosis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/group%20of%20diseases=Primary-myelofibrosis&title=Primary%20myelofibrosis&search=Disease_Search_Simple) (Letzter Zugriff: 19.10.2021).
3. mpn-netzwerk e.V. Primäre Myelofibrose – Antworten auf häufig gestellte Fragen. Stand: Oktober 2016. Verfügbar unter www.mpn-netzwerk.de/fileadmin/dokumente/PMF_Broschuere_2018.pdf (Letzter Zugriff: 19.10.2021).
4. Kompetenznetz Leukämie. Verfügbar unter www.kompetenznetz-leukaemie.de/content/patienten/leukaemien/mpn/ (Letzter Zugriff: 19.10.2021).
5. Herold G. Innere Medizin. Eine vorlesungsorientierte Darstellung. Köln: Selbstverlag, 2019;108–109.
6. Mesa RA et al. The burden of fatigue and quality of life in myeloproliferative disorders (MPDs): an international Internet-based survey of 1179 MPD patients. *Cancer* 2007;109(1):68–76.
7. MPN10 Symptomerfassungsbogen. Verfügbar unter https://www.leben-mit-myelofibrose.de/sites/leben_mit_myelofibrose_de/files/2020-09/symptomerfassungsbogen.pdf (Letzter Zugriff: 19.10.2021).
8. Emanuel RM et al. Myeloproliferative Neoplasm (MPN) Symptom Assessment Form Total Symptom Score: Prospective International Assessment of an Abbreviated Symptom Burden Scoring System Among Patients With MPNs. *J Clin Oncol* 2012; 30(33):4098–4103.
9. Scherber R et al. The Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form (MPN-SAF): International Prospective Validation and Reliability Trial in 402 patients. *Blood* 2011;118(2):401–408.
10. Scherber RM et al. Comprehensively Understanding Fatigue in Patients With Myeloproliferative Neoplasms. *Cancer* 2016;122(3):477–485.
11. Harrison CN et al. The impact of myeloproliferative neoplasms (MPNs) on patient quality of life and productivity: results from the international MPN Landmark survey. *Ann Hematol* 2017;96(10):1653–1665.



Информация для пациентов, их родных
и всех заинтересованных сторон

 NOVARTIS

Материал подготовлен компанией
ООО «Новartis Фарма».

Использованные изображения
не являются изображениями реальных
пациентов.

ООО «Новartis Фарма»,
Россия, 125315, г. Москва,
Ленинградский проспект, дом 70,
тел.: +7(495) 967-12-70,
факс: +7(495) 967-12-68,
www.novartis.ru

11238958/HEMA/PDF/210x184/08.2024/1000