



мост милосердия

межрегиональная общественная организация

mm-blood.ru

Пискунова И.С.

ДНЕВНИК ПАЦИЕНТА

**С ХРОНИЧЕСКИМ
ЛИМФОЦИТАРНЫМ
ЛЕЙКОЗОМ (ХЛЛ)**

Межрегиональная Общественная Организация
помощи пациентам с гематологическими



mm-blood.ru
mmpatient.ru

Пискунова И.С.

ДНЕВНИК ПАЦИЕНТА

С ХРОНИЧЕСКИМ ЛИМФОЦИТАРНЫМ ЛЕЙКОЗОМ (ХЛЛ)

Москва
2025



ОБ АВТОРЕ



ПISКУНОВА Инга Самвеловна

Автор –
Пискунова Инга Самвеловна,
кандидат медицинских наук,
врач-гематолог
консультативного
гематологического
отделения по проведению
высокодозной химиотерапии
со стационаром дневного
пребывания, ФГУБ "НМИЦ
Гематологии" Минздрава
России.



ОТ АВТОРА

Уважаемые пациенты!

Данное пособие было разработано специально для вас и ваших родственников с целью помочь лучше ориентироваться в заболевании. Многие пациенты часто сталкиваются с отсутствием доступной и понятной информации, поэтому я постаралась простым языком изложить основные сведения о хроническом лимфоцитарном лейкозе и рассмотреть основные методы диагностики и принципы лечения. Современная медицина все активнее использует достижения клеточных технологий, и на момент написания данного материала одним из перспективных направлений в терапии ХЛЛ является CAR-T терапия, поэтому данный метод лечения также был освещен.

Созданный специальный дневник самонаблюдения будет полезным инструментом, предназначенным для контроля активности заболевания, как для вас, так и для вашего лечащего врача.

И помните, что любой успех основывается на сотрудничестве врача и пациента!



ФИО _____

Дата рождения (полных лет) _____

Дата установления диагноза _____

Группа крови, резус-фактор _____

Аллергическая реакция _____

Сопутствующие заболевания

Какие препараты вы принимаете

Какие курсы лечения по ХЛЛ проводили/проводят (указать: название курса, дату начала и окончания лечения, перечислить препараты)



СЛОВАРЬ ТЕРМИНОВ

Анемия – снижение концентрации гемоглобина в крови ниже нормы.

Аутоиммунная гемолитическая анемия – снижение концентрации гемоглобина ниже нормы, вызванное выработкой аутоантител к собственным эритроцитам.

Гемограмма (общий анализ крови) – это анализ крови, в котором фиксируются показатели: содержание гемоглобина, количество лейкоцитов, тромбоцитов, эритроцитов, а также различных субпопуляций лейкоцитов (лимфоцитов, нейтрофилов и др., в абсолютном и процентом соотношении).

Иммунная терапия – метод лечения, при котором воздействие на опухоль происходит опосредованно через собственную иммунную систему. Препараты из данной группы связываются с определенными рецепторами на поверхности злокачественных клеток и стимулируют иммунную систему человека самостоятельно бороться с заболеванием.

Иммунохимиотерапия – комбинированный вариант лечения, при котором используют химиопрепараты и иммунные препараты.

Иммуносупрессия – подавление иммунитета.

Лейкоциты – это клетки крови, которые образуются в костном мозге и защищают организм от инфекций.

Лимфоциты - один из видов лейкоцитов, который играет важную роль в формировании иммунных реакций, в распознавании инфекционных агентов и мутировавших собственных клеток и их уничтожение. Существуют следующие разновидности лимфоцитов:

-Т-лимфоциты. Отвечают за Т-клеточный иммунитет.

-В-лимфоциты. Отвечают за гуморальный иммунитет путем выработки антител против возбудителей инфекции, сохраняя таким образом информацию о перенесенных заболеваниях, и при повторном заражении могут выработать нужные антитела и защитить организм от инфекции.

Лимфаденопатия – патологические изменения лимфоузлов в виде их увеличения и нарушения строения.

Лимфатический узел – это скопления лимфоидной ткани по всему организму, которые отвечают за защиту организма. Выделяют периферические лимфатические узлы – это группа шейных, подмышечных, паховых, и висцеральные – лимфатические узлы, расположенные вокруг внутренних органов.

Селезенка – непарный орган в организме, который располагается в левой подреберной области. Отвечает за фильтрацию клеток крови и участвует в работе иммунной системы.

Спленомегалия – увеличение селезенки.

Таргетная терапия – целенаправленная противоопухолевая терапия с использованием новейших молекул, которые блокируют рост и распространение раковых клеток.

Цитопения – снижение показателей крови ниже нормы. Данный термин применяется при снижении лейкоцитов, тромбоцитов, эритроцитов.

Химиотерапия – один из ведущих методов лечения опухолевых заболеваний, при котором вводят различные химиопрепараты и их комбинации по схеме (протоколу).

-НК – клетки (англ. natural killer cells, натуральные киллеры), часть лимфоцитов, которые отвечают за обнаружение и устранение переродившихся в злокачественные клетки организма. ■





ВВЕДЕНИЕ

Хронический лимфоцитарный лейкоз (ХЛЛ), также известный как лимфома из малых лимфоцитов (ЛМЛ) или иногда ее называют лимфоцитарная лимфома, представляет собой хроническое онкологическое заболевание крови, которое характеризуется избыточным накоплением лимфоцитов в крови, костном мозге, лимфатических узлах и других органах. Более 70% людей заболевают в возрасте старше 60 лет (средний возраст на момент установления диагноза – 65 лет), редко встречаются заболевшие в возрасте 30-40 лет. Мужчины болеют в два раза чаще, чем женщины. Иногда ХЛЛ диагностируют у кровных родственников. Заболевание возникает в результате мутаций (повреждений генов) в В-лимфоцитах и в клетках-предшественниках лимфоцитов. Ряд таких факторов, как ионизирующее излучение, вирусные инфекции, лекарственные препараты могут являться факторами риска развития ХЛЛ, однако достоверная связь не установлена. Образ жизни, питание, территориальное проживание не являются причиной возникновения заболевания.

ХЛЛ и лимфома из малых лимфоцитов – это одно и то же заболевание. Отличие заключается в клиническом проявлении болезни на момент установления диагноза. При ХЛЛ в крови отмечается повышенное количество опухолевых лимфоцитов (абсолютное количество более $5 \times 10^9/\text{л}$), тогда как при лимфоме из малых лимфоцитов показатели чаще всего в пределах нормы, и болезнь локализуется преимущественно в лимфатических узлах, селезенке, костном мозге. Со временем ЛМЛ может перейти в ХЛЛ, когда в крови появится более $5 \times 10^9/\text{л}$ опухолевых лимфоцитов. Подходы к лечению, наблюдению за пациентами при этих двух различных проявлениях одной болезни одинаковы, прогноз также не различается. ■



КАКОВЫ ОСНОВНЫЕ СИМПТОМЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ?

При начальных стадиях болезнь протекает бессимптомно. Как правило, диагностируется случайно при ежегодном плановом диспансерном обследовании или при обращении в поликлинику по поводу других заболеваний. Болезнь характеризуется изменениями в гемограмме (общий анализ крови) – это анализ крови, в котором фиксируются такие показатели как содержание гемоглобина, подсчитывается количество лейкоцитов, тромбоцитов, эритроцитов, а также количество различных субпопуляций лейкоцитов (лимфоцитов, нейтрофилов, базофилов, эозинофилов, моноцитов, в абсолютном и процентом соотношении). При классическом варианте ХЛЛ в гемограмме выявляются нарушения лейкоцитарного звена – повышение количества лейкоцитов за счет лимфоцитов (лимфоцитарный лейкоцитоз). При ЛМЛ в гемограмме нет лейкоцитоза и лимфоцитоза, однако выявляется увеличение лимфатических узлов, селезенки.

Признаки ХЛЛ

- ✓ Стойкое повышение лейкоцитов и лимфоцитов в крови
- ✓ Увеличение лимфатических узлов
- ✓ Увеличение селезенки

Симптомы ХЛЛ

- ✓ Общая слабость
- ✓ Тяжесть и дискомфорт в животе (в левом подреберье)
- ✓ Склонность к инфекциям
- ✓ Повышенная потливость
- ✓ Снижение массы тела
- ✓ Повышение температуры тела, не связанное с инфекцией

Повышение лимфоцитов в крови может быть и при любом инфекционном процессе в организме. Поэтому заподозрить ХЛЛ можно только при стойком повышении лимфоцитов, которое сохраняется в течении более 3-х месяцев. ■

Другим очень распространенным признаком, обнаруживаемым более чем у половины пациентов с ХЛЛ, является увеличение лимфатических узлов. При пальпации увеличенные лимфатические узлы бывают безболезненные, со временем могут увеличиваться и сливаться между собой, образуя конгломераты. Генерализованная лимфаденопатия характеризуется увеличением всех групп периферических (шейные, подмышечные, паховые) и висцеральных (внутригрудные, внутрибрюшные, забрюшинные) лимфатических узлов. Если при пальпации увеличенные лимфатические узлы болезненные, необходимо исключить инфекционную причину.

Некоторые пациенты могут отметить дискомфорт и боли в левой подреберной области, что может быть связано с увеличением селезенки (характеризуется термином спленомегалия).

В ряде случаев установлена необычная реакция на укусы насекомых при ХЛЛ, которая проявляется в виде отека, покраснения, папулезной сыпи или волдырей.

У здоровых людей лимфоциты отвечают за борьбу с инфекционными агентами, но при ХЛЛ опухолевые лимфоциты замещают нормальные и являются функционально не полноценными, вследствие чего пациенты часто отмечают частые и затяжные эпизоды инфекционных заболеваний.

По мере прогрессирования ХЛЛ могут появиться специфические (опухолевые) симптомы заболевания (В-симптомы): повышенная потливость, похудание, повышение температуры тела без признаков инфекции, общая слабость, повышенная утомляемость, когда отдых не приносит облегчения. ■



КАКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ПОЗВОЛЯТ ДОСТОВЕРНО УСТАНОВИТЬ ДИАГНОЗ ХЛЛ/ЛМЛ?

Диагноз может подтвердить только врач-гематолог или врач-онколог. Если в крови есть лимфоцитоз (абсолютное число лимфоцитов более $5 \times 10^9/\text{л}$), то для подтверждения диагноза необходимо провести иммунофенотипическое (ИФТ) исследование лимфоцитов. Исследование позволяет выявить и отличить нормальные лимфоциты от опухолевых. При ХЛЛ на поверхности лимфоцитов выявляется ряд антигенов - CD19, CD5, CD23, экспрессия которых оставляет более 20%, что не встречается на поверхности нормальных лимфоцитов.

Если в крови нет лимфоцитоза, но при этом есть увеличение лимфатических узлов, диагноз верифицируют на основании гистологического и иммуногистохимического (ИГХ) исследования биоптата лимфатического узла или иного пораженного органа (например, на основании исследования костного мозга). В таком случае врач направляет к хирургу, который выполняет биопсию (удаление части или всего) лимфатического узла. Удаленный материал передается в патологоанатомическую лабораторию, где проводится гистологическое и ИГХ исследование. В удаленном материале обнаруживается инфильтрация патологическими лимфоцитами. Иногда болезнь может поражать только внутренние лимфатические узлы или другие органы и ткани

Критерии диагноза ХЛЛ

$>5 \times 10^9/\text{л}$ лимфоцитов в периферической крови

ИФТ: моноклональные В-лимфоциты, экспрессирующие CD19, CD20, CD23 и CD5

Критерии диагноза ЛМЛ

$<5 \times 10^9/\text{л}$ лимфоцитов в периферической крови

Увеличение лимфатических узлов, селезенки, поражение других органов

Гистологическое и ИГХ исследование лимфатического узла, костного мозга или других очагов опухоли

Подтверждение диагноза ХЛЛ/ЛМЛ

- ✓ Диагноз может установить врач-гематолог или онколог.
- ✓ ХЛЛ считается доказанным при выявлении методом ИФТ моноклональных В-лимфоцитов, которые имеют яркую экспрессию CD5, CD23, CD19.

(например, кожу). В таком случае необходимо проводить биопсию соответствующего пораженного органа. Исследование костного мозга (трепанобиопсия) проводится врачом-гематологом специальной иглой, полученный материал (столбик костной ткани) направляется на цитологическое и гистологическое исследование. ■



ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЙ

Пациентам с ХЛЛ необходимо провести скрининговые анализы крови – исследование биохимических параметров крови, вирусологическое исследование (гепатит В, С, ВИЧ, сифилис). Для оценки состояния лимфатических узлов, селезенки назначается ультразвуковая диагностика (УЗИ). Для оценки размеров внутригрудных лимфатических узлов проводится компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки. Объем обследований определяется лечащим врачом. В ряде случаев проводится позитронно-эмиссионная компьютерная томография (ПЭТ/КТ) с введением радиофармпрепарата. Метод позволяет с высокой долей уверенности установить наличие злокачественного образования в организме, в том числе установить локализацию очагов поражения.

Исследование костного мозга для диагностики ХЛЛ проводится редко. Тем не менее в ряде случаев это исследование является обязательным. ■

Обследования при ХЛЛ/ЛМЛ

- ✓ Сбор анамнеза
- ✓ Осмотр врача
- ✓ Клинический анализ крови
- ✓ Стандартный биохимический анализ крови с ЛДГ
- ✓ Вирусологическое исследование крови (гепатит В, С, ВИЧ, сифилис)
- ✓ Рентгенография или КТ грудной клетки
- ✓ УЗИ органов брюшной полости
- ✓ УЗИ периферических лимфатических узлов



ОПРЕДЕЛЕНИЕ СТАДИИ ЗАБОЛЕВАНИЯ

После проведения всех обследований устанавливается стадия заболевания. В клинической практике чаще всего используют классификацию по Binet. Выделяют три стадии заболевания:

- стадия А (концентрация гемоглобина >100 г/л, количество тромбоцитов $>100 \times 10^9$ /л + поражение до 2 локализаций лимфатических узлов – например, только шейные и подмышечные). Лечение не требуется.
- стадия В (концентрация гемоглобина >100 г/л, количество тромбоцитов $>100 \times 10^9$ /л + поражение более 3-х локализаций лимфатических узлов, например шейные, подмышечные и внутрибрюшные). Лечение назначается в зависимости от состояния пациента.
- стадия С (снижение показателей крови: концентрация гемоглобина <100 г/л и/или количество тромбоцитов $<100 \times 10^9$ /л). Лечение требуется всегда, так как снижение показателей часто бывает обусловлено опухолевой инфильтрацией костного мозга.

Наряду с определением стадии заболевания есть ряд молекулярно-генетических факторов прогноза, которые в настоящее время учитываются при подборе лечения. Факторы, связанные с быстрой прогрессией заболевания, называются неблагоприятными прогностическими факторами. Важно подчеркнуть, что каждый раз перед проведением лечения ХЛЛ, необходимо выполнить ряд исследований прогностических маркеров. Успех лечения (правильный подбор терапии) напрямую может зависеть от результатов молекулярно-генетических исследований.

Выделим наиболее существенные молекулярно-генетические факторы, влияющие на прогноз и течение заболевания:

1. Самый неблагоприятный фактор связан с изменениями в гене TP53. Данный ген в организме выполняет функцию супрессора образования злокачественных клеток, т.е. подавляет образование злокачественных клеток. В результате изменений в клетке в процессе деления В-лимфоцитов может появиться мутация гена TP53. При мутации данного гена происходит быстрый, неконтролируемый рост опухоли. Многочисленные исследования показали, что стандартные методы лечения (химиотерапия/иммунохимиотерапия) малоэффективны. Определение поломок в гене TP53 проводят двумя методами: в цитогенетической лаборатории (FISH исследование на делецию 17p13) и в молекулярной лаборатории (ПЦР исследование на мутацию гена TP53). Материалом для

проведения исследований может служить любой субстрат, где есть опухолевое поражение (кровь, костный мозг, лимфатический узел). Исследование возможного дефекта гена TP53 рекомендуется выполнять сразу в двух лабораториях и каждый раз повторять перед началом лечения.

2. Ещё одним прогностическим маркером при ХЛЛ является мутационный статус генов IGHV. Исследование проводится в молекуляр-

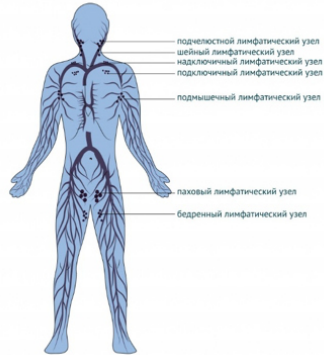
Стадия заболевания

A: гемоглобин >100 г/л,
тромбоциты >100x10⁹/л
Поражено до 2-х лимфатических областей

B: гемоглобин >100 г/л,
тромбоциты >100x10⁹/л
Поражено >3 лимфатических областей

C: гемоглобин <100 г/л или
тромбоциты <100x10⁹/л

ЛИМФАТИЧЕСКАЯ СИСТЕМА



ной лаборатории. При выявлении мутированного статуса генов IGHV течение заболевания характеризуется медленной прогрессией, более длительным временем до начала лечения. При немутированном статусе генов IGHV течение заболевания более агрессивное. Мутационный статус можно определять один раз на любом этапе заболевания, его результат не меняется в процессе болезни.

Обратите внимание, что даже при выявлении неблагоприятных факторов прогноза, назначение лечения зависит только от клинических симптомов. Знание о молекулярно-генетических факторах прогноза помогает определить правильный вид лечения. ■



КОГДА НАЧАТЬ ЛЕЧЕНИЕ?

После обследования, подтверждения диагноза в более чем половине случаев лечение сразу не назначают, рекомендуют динамическое наблюдение. Как правило, у пациентов, возникает непонимание такого подхода, поскольку принято считать, что раннее обнаружение и лечение онкологического заболевания является ключом к успеху.

Почему при ХЛЛ, если нет показаний для начала лечения, нужно наблюдаться? Ответ на этот вопрос заключается в том, что эта болезнь хроническая и в большинстве случаев неизлечимая. Лечение не приводит к полному излечению, а только устраняет симптомы заболевания. Кроме того, проведение терапии сопряжено с высоким риском токсических осложнений. Проведены исследования, которые не показали преимущество у пациентов, которым терапия была начата сразу после установления диагноза (без показаний к лечению) по сравнению с пациентами, кому не проводили лечение. Нет никаких доказа-

Показания к терапии ХЛЛ

Анемия (гемоглобин <100 г/л и/или тромбоцитопения (тромбоциты <100x10 ⁹ /л), обусловленные инфильтрацией костного мозга)
Выраженное увеличение селезенки (≥6 см ниже реберной дуги), прогрессирующая или вызывающая клинические симптомы
Существенное увеличение лимфоузлов (≥10 см в наибольшем диаметре)
Прогрессирующий лимфоцитоз (время удвоения лимфоцитов за 3 месяца)
Аутоиммунная анемия и/или тромбоцитопения с недостаточным ответом на стандартную терапию
В-симптомы (≥1 из следующих симптомов или признаков): - непреднамеренное снижение массы тела на ≥10% в течении 6 месяцев - значительная утомляемость - повышение температуры тела более 38 °C в течении ≥2 нед без признаков инфекции - ночная потливость в течение ≥1 мес без признаков инфекции

тельств того, что раннее лечение приносит какую-либо пользу при ХЛЛ. Около 25% пациентов могут наблюдаться без лечения всю жизнь.

Существуют четкие, общепринятые показания для начала терапии при ХЛЛ. Это совокупность таких факторов как: скорость прогрессирования, появление симптомов заболевания, общее состояние пациента. Решение о начале терапии принимается врачом-гематологом/онкологом. Во время динамического наблюдения оцениваются симптомы, которые могут быть связаны с прогрессией заболевания: непреднамеренным снижением массы тела (похуданием), значительной утомляемостью, слабостью, постоянным повышением температуры тела выше 38 °C при отсут-

ствии признаков инфекции, выраженной ночной потливостью без признаков инфекции. Обязательно оценивается динамика по показателям крови, размерам лимфатических узлов и селезенки.

Таким образом, при появлении вышеперечисленных признаков активности заболевания требуется проведение специфического противоопухолевого лечения. ■



ВИДЫ ТЕРАПИИ ПРИ ХЛЛ

На сегодняшний день накапливается большой опыт, открываются новые молекулярные и биологические мишени для воздействия при ХЛЛ. Одним из наиболее ранних методов лечения являлась химиотерапия (хлорамбуцил, циклофосфамид и др.). В настоящее время данный вид терапии применяется реже. Одновременное комбинированное применение химиопрепаратов и иммунопрепаратов является золотым стандартом в терапии ХЛЛ. При данном варианте лечения в качестве иммунной терапии применяют моноклональные антитела (ритуксимаб, обинутузумаб). Моноклональные антитела представляют собой синтетические (генно-инженерные) химерные моноклональные антитела мыши/человека, обладающие специфичностью к CD20 антигену, обнаруживаемому на поверхности нормальных и опухолевых В-лимфоцитов (клеток ХЛЛ).

Роль антител заключается в обнаружении опухолевых клеток и их уничтожение. Существуют два основных протокола иммунохимиотерапии при ХЛЛ: схема RB (ритуксимаб+бендамустин) и FCR (флударабин+циклофосфамид+ритуксимаб). Протокол лечения определяет лечащий врач, основываясь на клинических данных. Для более молодых пациентов, без значимых сопутствующих заболеваний чаще назначают протокол FCR, для пожилых - протокол RB. Всего проводится 4-6 циклов иммунохимиотерапии с интервалом 1 раз в месяц.

Благодаря развитию молекулярной биологии и генетики, были созданы препараты, которые могут блокировать опухолевые процессы внутри клетки - это таргетные препараты. Таргетные препараты обладают рядом преимуществ: уничтожают только опухолевые клетки, выпускаются в виде капсул для приема внутрь. Недостатком является

высокая стоимость препаратов. В РФ доступно два типа таргетных препаратов с разным механизмом действия.

Первым и наиболее изученным являются препараты, которые блокируют тирозинкиназу Брутона (путь передачи сигнала в клетке). Ингибитор тирозинкиназы Брутона 1 поколения – ибрутиниб, 2 поколения – акалабрутиниб. Акалабрутиниб является более модернизированной молекулой и вызывает меньше побочных явлений. Оба препарата обладают одинаковой противоопухолевой эффективностью при ХЛЛ. Ингибиторы тирозинкиназы Брутона назначаются непрерывно до прогрессии заболевания или появления побочных эффектов. Длительные перерывы в приеме препаратов не допустимы в связи с быстрым возвратом симптомов заболевания. Несмотря на достижение высокого качества жизни, удобства терапии, накопленный опыт показал повышенный риск развития осложнений - артериальной гипертонии и нарушения ритма сердца. Поэтому важно находиться под наблюдением не только врача-гематолога, но и кардиолога. Целесообразно ведение дневника самонаблюдения, записи информации о своем состоянии и тщательное взаимодействие со своим лечащим врачом.

Варианты лечения ХЛЛ

- **Иммунохимioterapia**
 - FCR
 - RB
- **Таргетная терапия**
 - Ибрутиниб/акалабрутиниб
 - Венетоклакc
- **Трансплантация костного мозга**
- **CAR-T терапия**

Еще одним видом таргетной терапии является ингибитор белка BCL-2 (также путь передачи сигнала в клетке), препарат венетоклакc. В отличие от ингибиторов тирозинкиназы Брутона, терапия венетоклаксом ограничена по времени. В комбинации с моноклональными антителами длительность лечения составляет 12 или 24 месяца. Пре-

парат показал высокую эффективность в терапии ХЛЛ и хорошую переносимость.

Таргетная терапия показана, прежде всего, пациентам с неблагоприятными факторами риска, в тех случаях, когда обнаружена делеция 17 хромосомы и/или мутация гена TP53.

Одним из перспективных направлений в терапии онкологических заболеваний является иммунотерапия. Она основана на том факте, что наша собственная иммунная система обладает всем необходимым, чтобы предотвращать развитие онкологических заболеваний. Ее ослабление – временное или хроническое – может приводить к сбою противоопухолевого контроля. Таким образом, целью иммунотерапии является использование иммунных клеток человека для уничтожения опухолевых клеток. Активно изучается новый метод лечения с помощью CAR-T. CAR-T-клетки — это Т-клетки, которые были генетически модифицированы в лабораторных условиях для того, чтобы связываться с антигенами на раковых клетках. Т-клетки берутся (извлекаются) из крови пациента, далее они направляются в лабораторию, где к ним добавляется новый ген. Этот процесс называют генетической модификацией. Новый ген помогает им находить и уничтожать клетки ХЛЛ. В настоящее время CAR-T-терапия проходит клинические исследования во многих странах, получены оптимистичные результаты. В РФ также активно внедряется данный метод лечения.

Трансплантация костного мозга применяется в терапии ХЛЛ редко. Процедура заключается в пересадке стволовых кроветворных клеток от донора пациенту. Это единственный метод лечения, который может привести к излечению от ХЛЛ. Однако трансплантация сопряжена с высоким риском смертельных осложнений (отторжение трансплантата, инфекции). Поэтому метод показан только для молодых пациентов, у которых выявлены неблагоприятные молекулярно-генетические факторы прогноза и когда польза превышает риски. ■



ИНФЕКЦИЯ COVID-19 И ВАКЦИНАЦИЯ ПРИ ХЛЛ

Инфекционные осложнения являются основной причиной смерти пациентов с ХЛЛ, которые склонны к инфекциям из-за дефекта иммунной системы (лимфоциты при ХЛЛ дефектные и не выполняют своих функций) и подавления иммунитета (иммуносупрессии) на фоне проводимого лечения. Большинство инфекций у больных ХЛЛ, получающих лечение с включением химиопрепаратов, имеет бактериальное происхождение. Однако 2019 год ознаменовался еще более грозной инфекцией для всего человечества и для пациентов с ХЛЛ – в нашу жизнь стремительно ворвалась коронавирусная инфекция COVID-19. Накопленный опыт борьбы с COVID-19 показал, что пациенты с ХЛЛ имеют более тяжелое течение инфекции и высокий риск летальности. У нелеченых пациентов с ХЛЛ риск смерти был ниже, шансы на выживание выше, чем у тех, кто заболел COVID-19 во время лечения или, если лечение закончено недавно.



О чем говорят эти данные? В первую очередь о том, что в эпоху пандемии стратегия динамического наблюдения более правильная и безопасная, лечение необходимо проводить строго по показаниям.

Пациенты с ХЛЛ должны следовать всем рекомендациям по профилактике COVID-19. Целесообразно минимизировать сроки пребывания в стационаре, рассмотреть возможность проведения противоопухолевого лечения с использованием таблетированных препаратов. Вакцинация не противопоказана, однако ее следует применять до начала лечения.

При ХЛЛ допускается вакцинация от:

- 1) пневмококковой инфекции.
- 2) от вируса гриппа.

Запомните важное правило: «ЖИВЫЕ» ВАКЦИНЫ ПРОТИВОПОКАЗАНО вводить пациентам с ХЛЛ (например, от туберкулеза, полиомиелита, оспы и др.). Вы также должны знать, что по возможности необходимо избегать людей, которые получили живые вакцины и могут выделять вирус. ■





ТОП-10 ЧАСТО ЗАДАВАЕМЫХ ВОПРОСОВ ИЗ ЛИЧНОЙ ПРАКТИКИ

Многие пациенты испытывают тревогу и психологические проблемы после установления диагноза на этапе наблюдения без лечения. Какие же вопросы наиболее часто возникают у пациентов?

1. Не опасен ли высокий лейкоцитоз и лимфоцитоз в крови? И после каких цифр необходимо уже начинать лечение?

Сам по себе лейкоцитоз и лимфоцитоз не опасен и никак не влияет на самочувствие. Не существует какой-либо определенной цифры, когда лечение необходимо. Для принятия решения имеют значение темпы изменения показателей крови и динамика вашего состояния. Необходимо ориентироваться по критериям показаний для начала лечения.

2. Возможно ли остановить прогрессирование заболевания с помощью здорового образа жизни и дополнительных/альтернативных медицинских подходов?

Не существуют исследований, доказывающих эффективность применения гомеопатических методов лечения при ХЛЛ. Иммуномодулирующие и иммуностимулирующие препараты не рекомендуется применять при ХЛЛ, так как это может привести к быстрой прогрессии заболевания. Здоровый образ жизни, полезная и здоровая пища, также регулярные физические упражнения полезны для здоровья.

3. Можно ли принимать витамины?

Противопоказаний для сезонной витаминотерапии при ХЛЛ нет.

4. Существует ли самый лучший вариант лечения?

Вид терапии зависит от многих факторов, не существует единой схемы для всех. Каждый пациент индивидуален и лечение подбирается опытным специалистом в зависимости от множества факторов. Помимо особенностей самого заболевания оценивается и сопутствующая патология.

5. Можно ли проводить тепловые процедуры при ХЛЛ (баня, сауна)?

Противопоказаний по ХЛЛ для данных процедур, когда пациент в стабильном состоянии, нет. По этому вопросу необходимо проконсультироваться с терапевтом, особенно пациентам с артериальной гипертонией и заболеваниями сердечно-сосудистой системы.

6. Что мне нельзя при ХЛЛ?

Запрещено загорать, проводить физиотерапевтические процедуры, иммуномодулирующую и иммуностимулирующую терапию.

7. Можно ли вакцинироваться от COVID-19?

Многочисленные исследования показали пользу от применения вакцины против COVID-19 для пациентов с ХЛЛ. Поэтому необходимо вакцинироваться любой доступной вакциной, особенно перед введением моноклональных анти-CD20 антител.

8. Можно ли принимать препараты при обострении хронических заболеваний, или лекарства, которые назначаются другими специалистами? Возможно ли проводить плановые операции?

Да, вы можете принимать препараты, которые вам назначит кардиолог, терапевт или другой специалист. Противопоказаний для проведения плановых оперативных вмешательств при стабильном состоянии нет, перед операцией необходимо пройти контрольные обследования и получить консультацию врача-гематолога/онколога.

9. Какова периодичность обследований и консультаций при динамическом наблюдении?

Пациентам, которые наблюдаются без показаний к терапии, рекомендуется сдавать общий анализ крови 1 раз в 3 месяца, проходить УЗИ периферических лимфатических узлов и УЗИ органов брюшной полости 1 раз в 6 месяцев. Рекомендуется плановая консультация гематолога/онколога - 1 раз в 3-6 месяцев или внеплановая - при ухудшении состояния.

10. Есть ли особая диета при ХЛЛ?

Всё зависит от ситуации, если проводится динамическое наблюдение — никакой специальной диеты нет, но надо стараться придерживаться здорового питания. Если проводится терапия, то в это время необходимо диетическое питание. ■





ДИНАМИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Итак, вам только что поставили диагноз ХЛЛ/ЛМЛ или диагноз был установлен много лет назад и вам назначено динамическое наблюдение. Динамическое наблюдение подразумевает регулярные обращения пациента к врачу для прохождения контрольных обследований. Такой подход позволяет вовремя заметить изменения в течении болезни и принять меры по профилактике осложнений. Это означает, что стабильно и систематично вам необходимо проходить следующие обследования: общий анализ крови - 1 раз в 3 месяца, ультразвуковое исследование органов брюшной полости и периферических лимфатических узлов - 1 раз в 6 месяцев. Полученные результаты необходимо систематизировать и показывать вашему лечащему врачу при каждом посещении. Данная информация поможет провести оценку изменений и проследить динамику. Предлагаем вам регулярно и в положенный срок заполнять таблицу, которая будет являться сводным документом о вашем заболевании. ■



**ОЦЕНКА В-СИМПТОМОВ
1 РАЗ В 3 МЕСЯЦА**

Дата					
Похудание					
Постоянное повышение температуры тела					
Повышенная ночная потливость					
Слабость, утомляемость, Снижение работоспособности					

МОНИТОРИНГ РЕЗУЛЬТАТОВ УЗИ
ПЕРИОДИЧНОСТЬ – 1 РАЗ В 6 МЕСЯЦЕВ

Дата исследования	Размеры (мм/см) или площадь (S) селезенки. (N до 110х45мм или S норма 25-45)	Размеры периферических лимфатических узлов (макс), мм/см N до 10 мм/1см			Размеры висцеральных лимфатических узлов (макс), мм/см N до 10 мм/1см	
		шейные	левые	правые	внутригрудные	
					внутрибрюшные	
		подмышечные			забрюшинные	
		паховые			подвздошные	
*N- норма						

МЕЖРЕГИОНАЛЬНАЯ ОБЩЕСТВЕННАЯ ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ «МОСТ МИЛОСЕРДИЯ»

МОО помощи пациентам с гематологическими заболеваниями «Мост Милосердия» оказывает юридическую, информационную поддержку пациентам с онкогематологическими заболеваниями, в том числе с множественной миеломой, занимается защитой их законных интересов и прав, созданием информационных порталов, ориентированных на больных с данным видом нозологий, проведением донорских акций по сбору цельной крови и рекрутингом потенциальных доноров в поддержку развития Российского национального регистра доноров костного мозга, проведением пациентских школ и вебинаров, задача которых: информирование пациентов об их заболевании, возможном возникновении осложнений, методах их предупреждения, о правах пациентов и способах их реализации. Большое внимание уделяется волонтерской работе в пропаганде донорства цельной крови, компонентов крови и костного мозга, подготовке и проведению донорских акций, пациентских школ, благотворительных концертов для больных с тяжелыми заболеваниями крови. МОО помощи пациентам с гематологическими заболеваниями «Мост Милосердия» является членом всемирной организации пациентов с лимфомой “Lymphoma Coalition”, организации, объединяющей пациентов Европы с лимфомой “Lymphoma Coalition Europe”, членом глобальной организации пациентов с миелодиспластическим синдромом “MDS-alliance”, членом европейской организации пациентов с множественной миеломой «Myeloma Patient Europe», членом организации пациентов с хроническим лимфолейкозом «CLL Society».

Информацию о правах пациентов вы найдете здесь:
https://mmpatient.ru/patient_v_svoem_prave/

