

УДК 616.15

МІЕЛОДИСПЛАСТИЧНИЙ СИНДРОМ: КЛІНІКА ТА ДІАГНОСТИКА

Попович Ю.Ю., Манто І.Ю., Кишко М.М., Дроботенко Л.В.

Ужгородський національний університет, м. Ужгород

Ключові слова: мієлодиспластичний синдром, рефрактерна анемія, перстеновидні сидеробласти, хронічна мієломоноцитарна лейкемія

Вступ. В умовах екологічної кризи, забрудненості зовнішнього середовища хімічними речовинами, радіонуклідами, які є сильними мутагенами зростає частота клональних процесів гемопоетичної системи. Мієлодиспластичний синдром (МДС), поєднуючи ці процеси, представляє собою модель моноклонального порушення функції кісткового мозку, яка реалізується у неефективний гемопоєз [1, 3]. В сучасну класифікацію гематологічних захворювань даний синдром включений відносно недавно – в 1976 р. До тепер повністю не вирішені патогенетичні механізми дисплазії, відсутні ефективні, адекватні засоби терапії. Виходячи із вищевказаного ми проаналізували діагностичні критерії, особливості клінічних проявів, показників гемограми, мієлограми і ефективність проведеної терапії хворих із синдромом мієлодисплазії.

Згідно з класифікацією експертів ВООЗ у 1982р. МДС включає п'ять нозологічних форм:

I RA – рефрактерна анемія;

II RARS – рефрактерна анемія з перстеновидними сидеробластами;

III RAEB – рефрактерна анемія з надлишком бластів;

IV CMML – хронічна мієломоноцитарна лейкемія;

V RAEB-t – рефрактерна анемія з надлишком бластів в стадії трансформації.

Основним критерієм даної класифікації є процентний вміст бластних клітин в кістковому мозку і периферичній крові.

Матеріали дослідження. За період 1999 р. у відділенні гематології на лікуванні перебувало 5 хворих із вперше виявленим МДС. З них: 3 жінок і 2 чоловіків. Вік хворих від 20 до 70 років. На

протязі року кожний із цих хворих неодноразово проходив лікування. Необхідність проведення терапії була обумовлена коротким терапевтичним ефектом попереднього курсу. Мінімальна кількість – 37 ліжко-днів (2 курси), максимальна – 95 ліжко-днів (5 курсів). Всі клінічні випадки віднесені до первинних мієлодисплазій. Вторинні "терапевтично залежні" мієлодисплазії нами не встановлені.

Результати дослідження та їх обговорення.

На основі діагностичних критеріїв класифікації у однієї хворої діагностований III МДС. Анамнестично та лабораторно була виявлена рефрактерна анемія, важкість протікання якої привела хвору у нашу клініку. Відповідно до даного типу в периферичній крові і стернальному пунктаті був виявлений надлишок бластів. В наступному на протязі року відмічена трансформація в гострий лейкоз і летальний кінець. У інших чотирьох хворих мієлодисплазія віднесена до I типу, двоє із них були госпіталізовані з провідним геморагічним синдромом. Клінічні прояви визначались неефективним гемопоєзом. В одному випадку відмічалось ураження еритропоєзу і переважали симптоми анемії; у двох хворих відмічалось ураження не тільки еритро-, але і тромбоцитопоєзу, і до клініки анемії приєднувався геморагічний синдром. У двох хворих дисплазія була трьохростковою, тобто були виявлені і порушення лейкопоєзу.

При дослідженні мазків крові порушення еритропоєзу виявлялись у сукупності ознак: рефрактерна анемія, нормохромна, наявність анізо- і пойкилоцитоза, поява макроцитів, овалцитів, нормобластів з мегалобластними ознаками. Характерна ретикулоцитопенія. Вміст клітинних елементів еритропоєза в кістковому

мозку дещо підвищений.

Порушення лейкоцитопоеза у хворих проявлялись гранулоцитопенією із зсувом вліво до одиничних промієлоцитів, в одному випадку - до одиничних бластів. В даному випадку в кістковому мозку мала місце гіперплазія клітин гранулоцитарного ряду з кількістю бластів до 15%. Кількість зрілих гранулоцитів зменшено. У двох хворих гранулоцитарний ряд гіпопластичний. Мегакаріо- і тромбоцитопоез характеризувалися тромбоцитопенією, появою в периферичній крові гігантських тромбоцитів. Кількість мегакаріоцитів у кістковому мозку зменшено у чотирьох хворих. Отже, до чітких діагностичних критеріїв відноситься рефрактерна анемія, яка поєднується найбільш часто з тромбоцитопенією. Гемотрансфузії, терапія препаратами заліза, вітаміна В та фолієвою кислотою неефективна. Пунктат кісткового мозку при цьому гіперпластичний по еритропоезу в поєднанні із зменшенням кількості мегакаріоцитів. Дані літератури [2, 4] підтверджують отримані нами результати. Але в

практичній гематології часто виникають труднощі у диференціальній діагностиці з апластичною анемією, клінічна картина якої подібна до синдрому мієлодисплазії, але, на відміну від останнього, не трансформується у гострий лейкоз. Проведення стеральної пункції з морфологічним аналізом мієлограми є обов'язковим методом дослідження у діагностиці МДС.

Висновки. Підсумовуючи дані, отримані нами на невеликій кількості спостережень, а також дані літератури [3] можна запропонувати такі діагностичні критерії МДС:

Скринінгові критерії: анемія (у складі біцитопенії і панцитопенії); клітинність кісткового мозку; хронічний незворотній перебіг; відсутність явної причини захворювання або прийому мієлотоксичних препаратів у минулому; кількість бластних клітин кісткового мозку менше 20%.

Критерії для встановлення остаточного діагнозу: скринінгові критерії; неефективний гемопоєз; диспластичні морфологічні зміни.

ЛІТЕРАТУРА

1. Клименко В.И. Миелодиспластические синдромы. - Лік. справа. - 1996. - № 12. - С. 35-41.
2. Методы ранней диагностики, лечение и прогнозирование течения миелодиспластических состояний. - Метод. рекомендации. - Ленинградский НИИ гематологии и переливания крови. - Л. - 1991. - 29с.
3. Мієлодиспластичний синдром: діагностика і лікування. - Збірник лекцій. - Львів. - 1996. - 73с.
4. Bloomfield S. Seand. Haematol. - 1986. - Vol. 36. - Suppl. 45, № 36. - P. 82-90

SUMMARY

MYLODISPLASTIC SYNDROME: CLINIC AND DIAGNOSTICS

Popovich Y.Y., Manto I.Y., Kyshko M.M., Drobotenko L.V.

5 patients with myelodysplastic syndrome were examined. Their age was from 20 till 70. 4 patients were diagnosed with TRA, one patient had III RAEB. The blood pathology was accompanied by cytogenic syndrome at peripheria. The corticosteroid therapy did not result in any effect. In one case the disease was transformed in acute leukemia.

Key words: myelodysplastic syndrome, refracterious anemia with cricoid cyderoblasts, chronic myelomonocitary leukemia