

УДК 616.155.392.8-07-08(035.3)

ББК 54.11

С.13

С13 Савченко В.Г., Паровичникова Е.Н.

Острый промиелоцитарный лейкоз / В.Г. Савченко, Е.Н. Паровичникова. — М.: Литтерра, 2010. — 208 с. — (Практические руководства).

ISBN 978-5-904090-24-1

Руководство посвящено острому промиелоцитарному лейкозу — ранее самому грозному варианту острого миелоидного лейкоза, а в настоящее время наиболее благоприятному в плане долгосрочного прогноза. Уникальность этого заболевания состоит в том, что именно при нем впервые около 20 лет назад было сделано революционное открытие — эпигенетическое воздействие полностью транс-ретиновой кислоты снимает блок дифференцировки гемопоэтических клеток, вызванный химерным продуктом специфической для ОПЛ транслокации t(15;17) аномальным белком PML/RAR α .

В книге, помимо диагностических критериев и молекулярно-генетических характеристик заболевания, представлены результаты как ранее проведенных, так и современных клинических исследований, рассмотрены итоги нескольких рандомизированных исследований по лечению ОПЛ в рамках Российского многоцентрового исследования по изучению острых лейкозов, даны практические рекомендации по лечению и молекулярному мониторингу минимальной резидуальной болезни при ОПЛ.

Книга рассчитана на гематологов, терапевтов и студентов медицинских институтов.

УДК 616.155.392.8-07-08(035.3)

ББК 54.11

Книга издана при поддержке фармацевтической компании Ф.Хоффманн Ля Рош Лтд.

В оформлении обложки использована репродукция картины К. Моне «Маковые поля», 1887.

ISBN 978-5-904090-24-1 О В.Г. Савченко, Е.Н. Паровичникова,
2009

© ООО «Издательство «Литтерра», 2010

© ООО «Издательство «Литтерра»,
оформление, 2010

Оглавление

Аббревиатуры.....	5
Введение.....	7
Историческая справка.....	7
Эпидемиология.....	10
Клиническая картина.....	13
Биологические характеристики ОПЛ.....	15
Морфологическая характеристика кроветворной ткани при ОПЛ.....	15
Цитохимическое исследование.....	19
Дифференциальная диагностика при морфологическом исследовании властных клеток ...	21
Иммунофенотипическая характеристика ОПЛ.....	22
Цитогенетическая характеристика ОПЛ.....	26
Молекулярные исследования при ОПЛ.....	31
ОПЛ с вариантными транслокациями.....	40
Дополнительные молекулярные маркеры.....	45
Результаты цитогенетической и молекулярной диагностики ОПЛ в ГНЦ РАМН.....	50
Стволовые гемопоэтические клетки ОПЛ.....	53
Патогенез геморрагического синдрома.....	56
Лечение ОПЛ.....	62
Доретиновая эра.....	62
Международные исследования.....	62
Собственные данные по терапии ОПЛ до начала использования ретиноидов.....	71
Эра ретиноидов.....	76
Метаболизм ретиноевой кислоты.....	77
Механизм действия ретиноевой кислоты.....	79
Резистентность к ретиноидам.....	81
Программное лечение ОПЛ.....	82
Побочные эффекты ретиноидов.....	89
Синдром дифференцировки опухолевых клеток, или ретиноидный или ATRA-синдром.....	92
Геморрагический синдром на фоне применения ATRA.....	98
Экстрамедуллярные поражения на фоне применения ATRA.....	99
Результаты терапии ОПЛ с ATRA, полученные в Российском многоцентровом исследовании.....	101

Исследования ОПЛ-01.97 и ОПЛ-98.....	102
Второе рандомизированное исследование — ОПЛ-06.01.....	110
Клинико-лабораторная характеристика больных ОПЛ с разными вариантами химерного транскрипта и эффективность лечения.....	122
Непрограммное лечение больных ОПЛ.....	126
Лечение пожилых больных ОПЛ.....	132
Результаты терапии ОПЛ у детей и подростков.....	139
Лечение ОПЛ при беременности.....	140
Лечение больных с тяжелой сопутствующей патологией.....	145
Значимые прогностические факторы.....	147
Дополнительные методы терапии ОПЛ.....	147
Мышьяк.....	147
Моноклональные антитела.....	160
Ингибиторы гистондеацетилаз.....	162
Катехин (компонент зеленого чая).....	162
Молекулярная ремиссия при ОПЛ и мониторинг минимальной резидуальной болезни.....	163
Результаты молекулярного мониторинга, проведенного больным ОПЛ в ГНЦ РАМН.....	168
Лечение молекулярных рецидивов.....	171
Рекомендации по мониторингу МРБ.....	176
Использование курса биологического лечения АТРА+ИНФ-а.....	181
Непосредственные осложнения терапии ОПЛ.....	181
Миелотоксический агранулоцитоз и закономерности восстановления показателей лейкоцитов.....	181
Отсроченные осложнения терапии ОПЛ.....	186
Некоторые практические рекомендации по ведению больных ОПЛ.....	187
Заключение.....	190
Литература.....	191