

# Острый миелоидный лейкоз (ОМЛ) у детей

Информация для родителей и опекунов

ЧТО НУЖНО ЗНАТЬ О ДИАГНОЗЕ, ЛЕЧЕНИИ И ПРОГНОЗЕ



# Раздел 1: Что такое ОМЛ и как он развивается

В этом разделе мы рассмотрим основы — что происходит в организме ребёнка при остром миелоидном лейкозе, как работает костный мозг в норме и что меняется при болезни.

01

## Что такое ОМЛ?

Определение болезни и её механизм

02

## Норма и патология

Как работает здоровый костный мозг и что меняется при ОМЛ

03

## Частота заболевания

Насколько часто встречается ОМЛ у детей

# Острый миелоидный лейкоз (ОМЛ)

Острый миелоидный лейкоз (ОМЛ) — это злокачественное заболевание кроветворной системы, которое начинается в костном мозге — главной «фабрике» крови нашего организма.

## Где начинается болезнь

Костный мозг начинает производить незрелые, «сломанные» клетки — миелобласты, которые не могут выполнять свою работу.

## Что происходит дальше

Миелобласты бесконтрольно размножаются и вытесняют здоровые клетки крови, лишая организм защиты и питания.

## Системное заболевание

ОМЛ поражает весь организм, потому что кровь циркулирует повсюду и несёт с собой больные клетки.



# Как работает костный мозг в норме?

Костный мозг — это живая «фабрика», которая каждый день производит миллиарды клеток крови. В здоровом организме этот процесс чётко отлажен.



## Эритроциты

Переносят кислород от лёгких ко всем органам и тканям. При их нехватке появляется бледность и усталость.



## Лейкоциты

Защищают организм от бактерий, вирусов и инфекций. Это «солдаты» иммунной системы.



## Тромбоциты

Останавливают кровотечения, «заделывая» повреждения сосудов. Их нехватка приводит к синякам и кровоточивости.

В норме в крови циркулируют только **зрелые, полноценно работающие клетки** — все они созревают постепенно из единой стволовой клетки-предшественницы.



# Что происходит при ОМЛ?

Процесс созревания нарушается

При ОМЛ клетки-предшественницы миелоидного ряда «застревают» на незрелой стадии миелобластов. Они перестают созревать, зато начинают бесконтрольно размножаться.

## Норма

Стволовая клетка → зрелый эритроцит, лейкоцит или тромбоцит → выполняет свою функцию

## При ОМЛ

Стволовая клетка → миелобласт → **не созревает**, а только делится → вытесняет здоровые клетки

В результате организм перестаёт получать нормальные клетки крови — и появляются все характерные симптомы болезни.

## Как часто встречается ОМЛ у детей?

ОМЛ — второй по частоте детский лейкоз после острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ). Это редкое, но значимое заболевание.

**20%**

Всех детских лейкозов

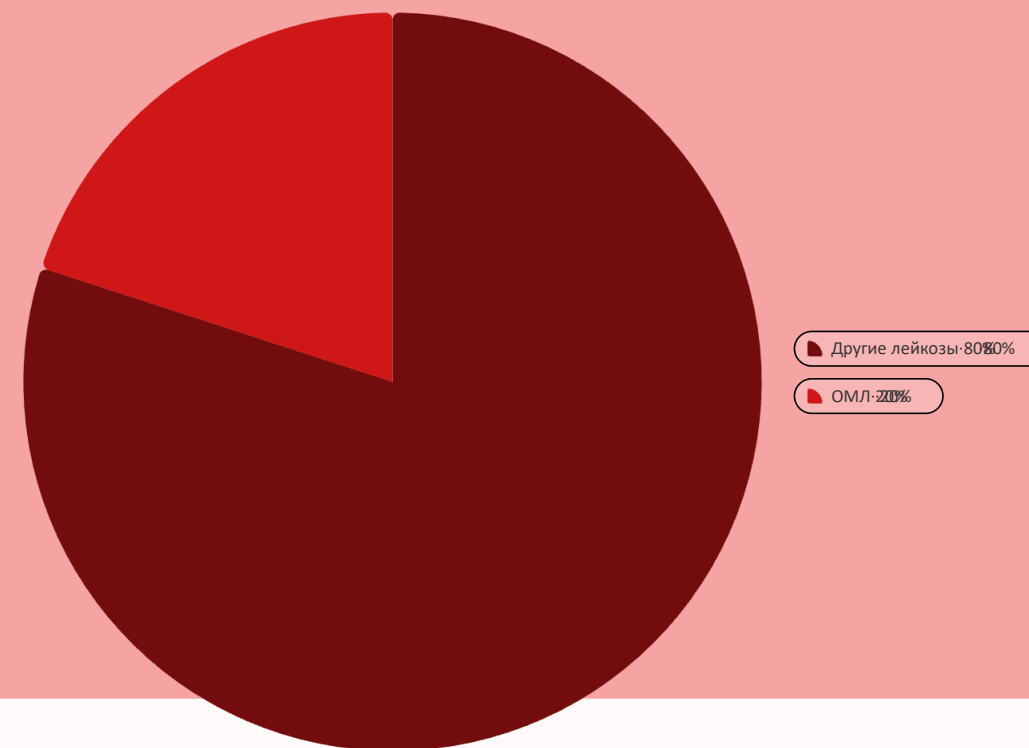
**~7 лет**

Средний возраст заболевших

Заболеть можно в любом возрасте, однако чаще всего болеют дети **до 2 лет**. Мальчики болеют немного чаще (соотношение 1,1:1). В России заболеваемость составляет **0,7–1,2 случая на 100 000 детей в год**.

### ОМЛ среди всех детских раков

ОМЛ составляет **4–6%** всех злокачественных опухолей у детей. Хотя болезнь встречается относительно редко, она требует специализированного лечения в онкогематологическом центре.



ПРИЧИНЫ, СИМПТОМЫ, ДИАГНОСТИКА

## Раздел 2: От причин до постановки диагноза

Почему возникает ОМЛ, как он проявляется и какие методы используются для точной диагностики — всё это поможет вам лучше понять путь от первых симптомов до начала лечения.

01

### Причины и формы

Факторы риска и разновидности ОМЛ

02

### Симптомы

Как болезнь проявляет себя

03

### Диагностика

Современные методы постановки диагноза



# Почему дети болеют ОМЛ?

В большинстве случаев точная причина ОМЛ остаётся неизвестной. Учёные считают, что лейкоз возникает при совпадении нескольких генетических изменений в клетках.

## Наследственные синдромы


Синдром Дауна, анемия Фанкони, нейрофиброматоз – встречаются редко

## Ионизирующая радиация

Высокие дозы облучения могут повреждать ДНК кроветворных клеток

## Предшествующая терапия

Химиотерапия или лучевая терапия других опухолей в редких случаях

 **Важно:** У большинства заболевших детей установить причину невозможно. **Это не ваша вина!** Вы не могли предотвратить это заболевание.

# Какие бывают формы ОМЛ?

ОМЛ — это не одна болезнь, а **группа заболеваний**, которые объединены общим механизмом, но различаются генетическими особенностями, течением и ответом на лечение. Классификация ВОЗ выделяет несколько основных форм.

## ОМЛ с генетическими аномалиями

t(8;21), inv(16) — как правило, благоприятный прогноз

## Острый промиелоцитарный лейкоз (ОПЛ)

t(15;17) — особая форма с отличным прогнозом при современной терапии

## ОМЛ с мутациями генов

NPM1, CEBPA — определяют тактику лечения и прогноз

## ОМЛ, связанный с миелодисплазией

Нередко требует более интенсивного подхода к лечению

*Разные формы ОМЛ по-разному лечатся и имеют разный прогноз — именно поэтому точная диагностика так важна!*

# Симптомы ОМЛ

Первые симптомы появляются за **несколько недель** до постановки диагноза и связаны с нехваткой нормальных клеток крови.

| Причина                       | Симптомы  |
|-------------------------------|---|
| Нехватка эритроцитов (анемия) | Бледность, усталость, слабость, ребёнок не хочет играть                         |
| Нехватка здоровых лейкоцитов  | Частые инфекции, высокая температура без очага                                  |
| Нехватка тромбоцитов          | Синяки без ударов, мелкие красные точки на коже (петехии), кровоточивость дёсен |

**Другие возможные симптомы:** боли в костях и суставах, увеличенные лимфоузлы, увеличенный живот (из-за увеличения печени и селезёнки). При появлении этих признаков — немедленно обратитесь к врачу.

# Как ставят диагноз ОМЛ?

Диагноз ОМЛ требует обязательного **исследования костного мозга** — пункции из тазовой кости под анестезией. Это безболезненная для ребёнка процедура, которая даёт ключевую информацию.



## Морфологический анализ

Внешний вид клеток под микроскопом.  
Характерный признак ОМЛ — **палочки Ауэра** внутри бластных клеток.



## Имунофенотипирование

Определение белков-маркеров на поверхности клеток с помощью **проточной цитофлуориметрии** — помогает уточнить тип лейкоза.



## Молекулярно-генетический анализ

Выявление генетических поломок и мутаций — определяет **форму ОМЛ и группу риска** для выбора правильного лечения.

Что такое МОБ?

# Минимальная остаточная болезнь

МОБ — это высокочувствительный метод обнаружения единичных раковых клеток, которые не видны обычному микроскопу.

**1:10 000** **1:1 000 000**

Чувствительность МОБ

При молекулярных  
методах

Зачем нужен контроль МОБ?

- Оценить эффективность лечения на самых ранних этапах — ещё до появления явных признаков
- Определить группу риска — нужна ли трансплантация костного мозга
- Вовремя усилить терапию, если клетки не исчезают достаточно быстро
- Предсказать риск рецидива и принять меры заранее

ЛЕЧЕНИЕ

## Раздел 3: Как лечат ОМЛ

Лечение ОМЛ — это многоэтапный процесс, требующий командной работы врачей и поддержки всей семьи. В этом разделе мы подробно разберём каждый шаг.

1

### Индукция

Уничтожение основной массы лейкозных клеток

2

### Консолидация

Закрепление достигнутой ремиссии

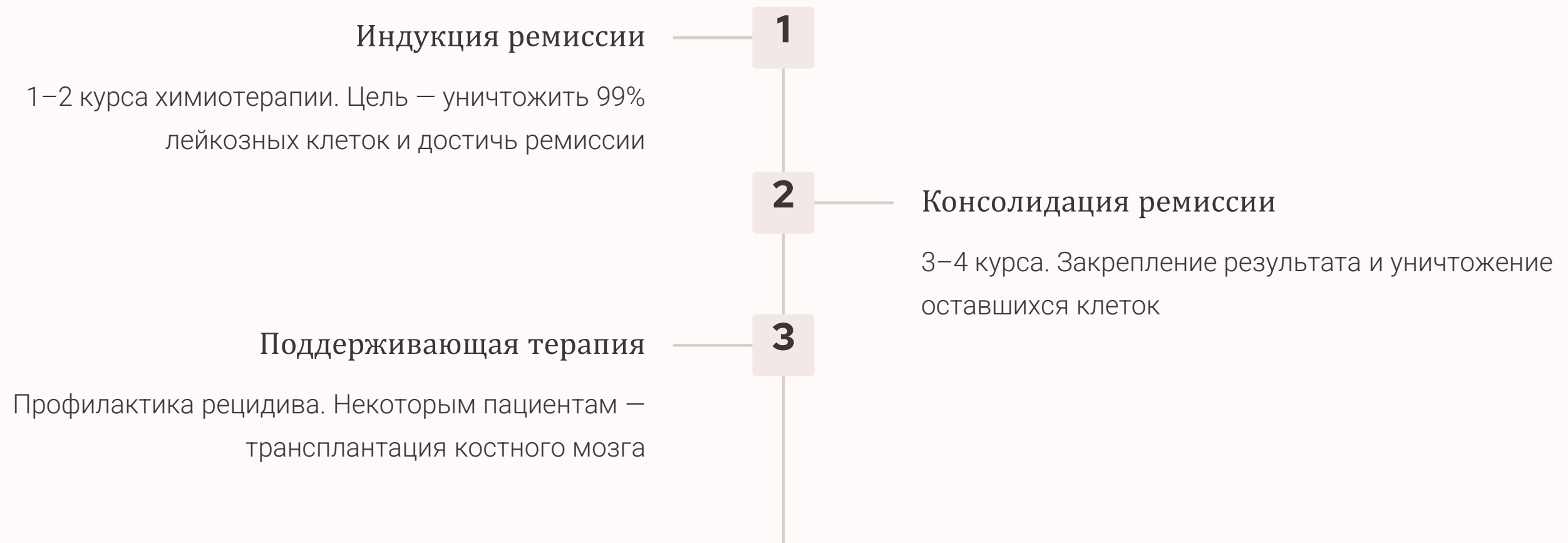
3

### Поддержка / ТГСК

Профилактика рецидива или трансплантация

# Как лечат ОМЛ?

Основной метод лечения — **интенсивная полихимиотерапия**: комбинации мощных препаратов, уничтожающих лейкозные клетки. Лечение проходит в несколько этапов и занимает несколько месяцев.



**Дополнительные методы:** трансплантация костного мозга (при высоком риске) и таргетная терапия (при определённых генетических мутациях).

# Индукция ремиссии

Индукция — это первый и самый интенсивный этап лечения. Именно здесь происходит главная «битва» с болезнью.

## Длительность

Около 4–6 недель в стационаре под постоянным наблюдением врачей

## Цель

Уничтожить не менее 99% лейкозных клеток и достичь полной ремиссии

## Что такое ремиссия?

Состояние, при котором в костном мозге менее 5% бластных клеток

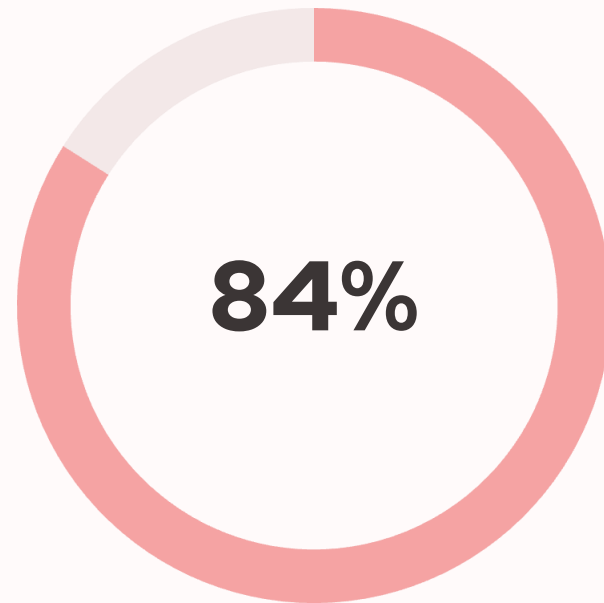
**Важно:** У пациентов, не достигших ремиссии после первого курса, риск рецидива выше даже при достижении ремиссии после второго курса. Ранний ответ на терапию — ключевой прогностический фактор.



# Трансплантация костного мозга (ТГСК)

## Кому нужна ТГСК?




Трансплантация показана пациентам группы высокого риска рецидива. В первой ремиссии она существенно улучшает долгосрочную выживаемость.



Общая выживаемость после ТГСК в ПР1 у пациентов высокого риска

*Данные НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева, Россия*

## Источники стволовых клеток

-  **Родственный донор**  
Брат или сестра – наилучший вариант совместимости
-  **Неродственный донор**  
Подбор через международные регистры доноров
-  **Гаплоидентичная ТГСК**  
От одного из родителей – применяется в 51% случаев

# Результаты лечения ОМЛ в России

Данные крупного исследования НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева (380 пациентов) дают реальное представление о современных результатах лечения детского ОМЛ в нашей стране.

**85%**

Достигли первой ремиссии

**60%**

5-летняя общая выживаемость

**37%**

Частота рецидивов

**16%**

Токсическая летальность

📄 **Новый протокол ОМЛ-MRD-2018:** С 2018 года в России внедрён новый протокол лечения, направленный на снижение токсической летальности и увеличение выживаемости **как минимум на 10%**. Результаты уже улучшаются.

# Лечение рецидивов

Если болезнь возвращается — это **не конец** пути. Современная медицина предлагает эффективные методы лечения рецидива ОМЛ.

## Прогноз при рецидиве

5-летняя выживаемость при рецидиве — около 35%. Это серьёзная ситуация, требующая незамедлительного лечения в специализированном центре.

Реиндукция  
Интенсивная  
химиотерапия

Трансплантация  
Пересадка  
костного мозга

Вторая  
ремиссия  
Подготовка к  
трансплантации

Возможность  
выздоровления  
Улучшение  
прогноза

## Современные подходы

→ Схемы FLAG, FLA  
(флударабин + цитарабин)  
— ответ достигает 82%

→ Эпигенетические агенты —  
азацитидин, децитабин  
улучшают результаты

→ Таргетная терапия —  
гемтузумаб озогамицин  
(при CD33+)

→ Иммунотерапия —  
перспективное  
направление в  
клинических  
исследованиях

После достижения 2-й ремиссии **обязательна** трансплантация костного мозга.

## Раздел 4: Особые случаи ОМЛ

Некоторые формы ОМЛ требуют особого внимания: они имеют свои особенности в лечении и прогнозе. Знание этих нюансов помогает правильно оценить ситуацию.

### ОМЛ при синдроме Дауна

Особая чувствительность к лечению и нередко лучший прогноз

### Острый промиелоцитарный лейкоз

Одна из наиболее «управляемых» форм ОМЛ

### Экстремедуллярное поражение

Распространение болезни за пределы костного мозга

### Генетические мутации

Влияние хромосомных аномалий на прогноз

# ОМЛ и синдром Дауна


Дети с синдромом Дауна – особая группа пациентов с ОМЛ. Частота заболевания у них в 150–400 раз выше, чем у детей без хромосомных нарушений.

## Транзиторный миелопролиферативный синдром

Возникает у новорождённых. В большинстве случаев **проходит самостоятельно** без лечения, но требует наблюдения.

## Миелоидный лейкоз, связанный с синдромом Дауна

Требует лечения, но **более низкими дозами** химиотерапии с оптимизированной сопроводительной терапией.

 **Хорошая новость:** Прогноз при этой форме ОМЛ нередко **лучше**, чем при обычном ОМЛ – благодаря особой чувствительности клеток к химиотерапии!

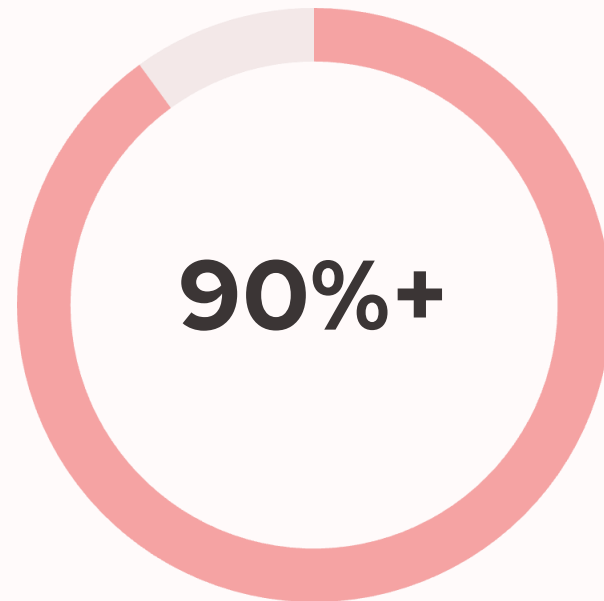


# Острый промиелоцитарный лейкоз (ОПЛ)

## Что особенного в ОПЛ?

ОПЛ — особая форма ОМЛ с хромосомной перестройкой t(15;17). Она полностью меняет подход к лечению и кардинально улучшает прогноз.

ОПЛ считается одной из **наиболее «управляемых»** форм острого лейкоза у детей при условии правильной и своевременной терапии.



Долгосрочная выживаемость при современной терапии ОПЛ

## Лечение ОПЛ

**АТРА (транс-ретиноевая кислота)**

«Заставляет» незрелые клетки дозревать — революционный подход

**Химиотерапия**

В сочетании с АТРА при необходимости

**Триоксид мышьяка**

Таргетная терапия, высокоэффективная при ОПЛ

# Экстрamedуллярное поражение

Экстрamedуллярное поражение (ЭМП) — распространение лейкозных клеток за пределы костного мозга. Может затрагивать кожу, лимфоузлы, центральную нервную систему и кости.

**16%**

Частота ЭМП при диагностике ОМЛ в  
России

**14%**

Нейролейкоз (поражение ЦНС) среди  
пациентов с ОМЛ

**47%**

Общая выживаемость при наличии  
ЭМП (**vs 60%** в среднем)

Наличие ЭМП **ухудшает прогноз** и требует более интенсивной терапии. При поражении ЦНС дополнительно используется интратекальная (спинномозговая) химиотерапия и, в ряде случаев, лучевая терапия головного мозга.

# Генетические мутации и прогноз

Генетический анализ — это ключ к персонализированному лечению. Разные хромосомные перестройки и мутации определяют группу риска и тактику терапии.

| Мутация          | Влияние на прогноз | Комментарий                         |
|------------------|--------------------|-------------------------------------|
| t(8;21), inv(16) | Благоприятный      | Хороший ответ на химиотерапию       |
| t(15;17) — ОПЛ   | Благоприятный      | При правильном лечении ОВ >90%      |
| t(9;11)          | Промежуточный      | Возможна ТГСК при высоком риске     |
| Моносомия 7      | Неблагоприятный    | ОВ около 20% — ТГСК обязательна     |
| t(10;11)         | Неблагоприятный    | ОВ около 14% — агрессивный протокол |

*Генетический анализ помогает определить группу риска и выбрать правильное лечение. Не все мутации — плохая новость!*

# Спонтанная ремиссия — редкое явление

## Что это такое?

В медицинской литературе описаны единичные случаи самопроизвольного отступления ОМЛ без лечения. Чаще всего это связано с тяжёлой инфекцией, которая резко «активирует» иммунитет против лейкозных клеток.

Этот феномен **исключительно редок** и непредсказуем. Учёные изучают его механизмы в надежде найти новые подходы к иммунотерапии.

## Главное, что нужно понимать

- Это исключительно **редкое** явление — не правило
- **Никогда не следует** рассчитывать на спонтанную ремиссию
- Без лечения ОМЛ приводит к смерти за несколько недель

📌 Единственный правильный путь — **своевременная современная терапия** в специализированном центре.

## Раздел 5: Жизнь после лечения

Завершение активной терапии — это только начало нового этапа. Долгосрочное наблюдение, забота о психологическом здоровье и знание своих прав — всё это часть пути к полноценной жизни.

01

### Регулярное наблюдение

Контроль рецидива и поздних последствий

02

### Поздние последствия

На что обратить внимание после лечения

03

### Психологическая поддержка

Ресурсы для ребёнка и всей семьи

# Долгосрочное наблюдение после лечения

После завершения лечения ребёнок нуждается в **регулярных плановых осмотрах**. Это не повод для тревоги, а инструмент ранней защиты здоровья.

| Специалист        | Частота          | Что проверяет                          |
|-------------------|------------------|--|
| Онколог-гематолог | 1 раз в 3–6 мес. | Рецидив, анализ крови, общее состояние |
| Кардиолог         | 1 раз в год      | Функция сердца (антрациклины токсичны) |
| Эндокринолог      | 1 раз в год      | Рост, щитовидная железа, гормоны       |
| Психолог          | По показаниям    | Эмоциональное состояние, тревога       |

*Регулярные осмотры помогают вовремя выявить и лечить поздние последствия терапии — большинство из них поддаётся коррекции.*

# Поздние последствия лечения

Интенсивная химиотерапия спасает жизнь, но может оставлять следы. Большинство детей возвращаются к полноценной жизни, однако регулярное наблюдение обязательно.



## Сердечно-сосудистые

Кардиотоксичность антрациклинов — наблюдение у кардиолога обязательно



## Нейрокогнитивные

Трудности с памятью и вниманием, особенно после лечения нейролейкоза



## Эндокринные

Нарушение роста, функции щитовидной железы, метаболические изменения



## Психологические

Тревога, посттравматический стресс — у ребёнка и у родителей

# Психологическая поддержка

После тяжёлого лечения ребёнку и всей семье нужна психологическая поддержка. Это такая же часть медицинской помощи, как анализы и осмотры.

## Возможные трудности

- Страх рецидива и повышенная тревожность
- Трудности с возвращением в школу и общением со сверстниками
- Депрессия у родителей и других членов семьи

## Где получить помощь

- Медицинские психологи в НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева
  - Группы поддержки для родителей в онкоцентрах
- Фонды: «Подари жизнь», «Здравствуй!»



# Что важно знать родителям

Семь главных выводов, которые помогут вам ориентироваться в сложной ситуации и принимать взвешенные решения вместе с лечащим врачом.

**1** ОМЛ — второй по частоте лейкоз у детей  
20% всех случаев острых лейкозов. Это серьёзно, но хорошо изучено.

**3** Прогноз зависит от генетической формы  
5-летняя выживаемость в России — 60%, и этот показатель растёт.

**2** Основа лечения — интенсивная химиотерапия  
Проводится по строгим международным протоколам в специализированных центрах.

**4** Трансплантация нужна не всем  
Только пациентам высокого риска — при ней выживаемость достигает 84%.

# Что спросить у врача?

Ваши вопросы — это ваш инструмент. Не бойтесь спрашивать — это ваше право и залог понимания происходящего.

1

## Подтип ОМЛ

Какой именно подтип у моего ребёнка?

2

## Генетика

Есть ли мутации FLT3, NPM1, CEBPA, KMT2A?

3

## Группа риска

Стандартный, промежуточный или высокий риск?

4

## Протокол лечения

Какая схема терапии будет использоваться?

5

## ТГСК

Нужна ли трансплантация костного мозга?

6

## МОБ и побочные эффекты

Как часто проверяется МОБ? Каких побочных эффектов ожидать?



# Помните: вы не одни

## ОМЛ — излечимое заболевание

Современная медицина даёт реальные шансы на выздоровление. **60% детей** живут 5 лет и более после диагноза.

## Результаты улучшаются

Новые протоколы, МОБ-навигация и таргетная терапия повышают выживаемость с каждым годом.

## Рядом с вами — команда

Врачи, медсёстры, психологи и фонды поддержки — все они на вашей стороне на каждом этапе пути.

## Вместе мы справимся!

Знание — это сила. Чем лучше вы понимаете болезнь, тем эффективнее вы можете помочь своему ребёнку и работать в команде с врачами.

# Ресурсы и поддержка

Вы не должны разбираться во всём в одиночку. Вот организации и ресурсы, которые помогут вам и вашей семье на протяжении всего пути.



## Фонд «Подари жизнь»

Помощь детям с онкологическими заболеваниями — от лечения до психологической поддержки и реабилитации.



## НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева

Ведущий федеральный центр детской онкологии и гематологии в России — здесь работают лучшие специалисты по ОМЛ.



## Группы поддержки родителей

Общение с семьями, прошедшими через похожий опыт — один из важнейших источников сил и надежды.