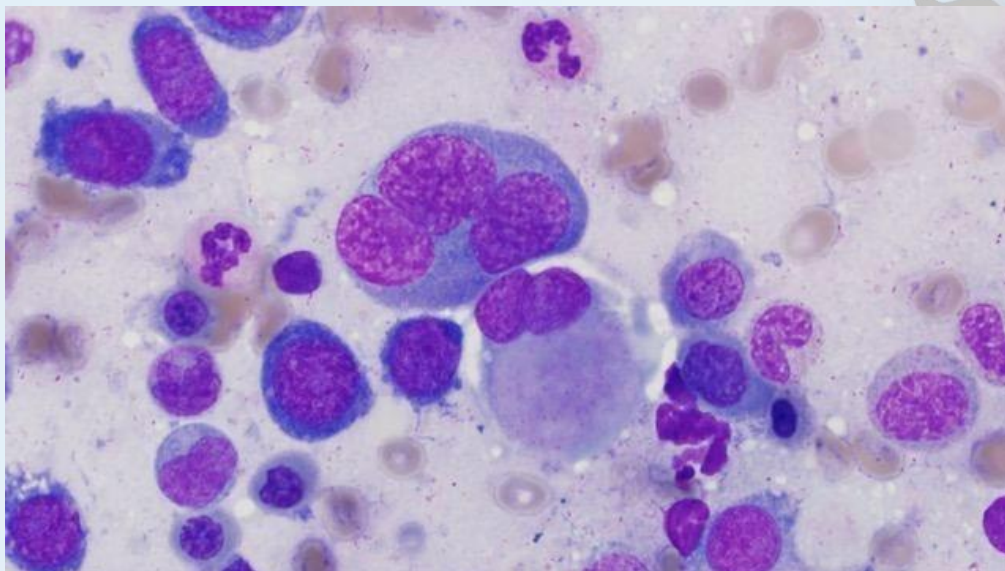


سندرم های میلودیسیپلاستیک (MDS) (۲)



بررسی اجمالی سندرم های میلودیسیپلاستیک

سندرم های میلودیسیپلاستیک (MDS) گروهی از اختلالات خونی هستند که با تولید غیرطبیعی سلول های خونی مرتبط هستند. سلول های خونی طبیعی (گلبول های قرمز، گلبول های سفید، پلاکت ها) از سلول های بنیادی در مغز استخوان (بافت اسفنجی که در استخوان های بزرگ وجود دارند) تشکیل می شوند. در MDS، سلول های بنیادی آسیب دیده در عوض تعداد کمی از سلول های خونی را تولید می کنند که ممکن است کاملاً مؤثر نباشند، که منجر به علائمی مانند خستگی و تنگی نفس می شود. دوره MDS می تواند از خفیف و مزمن تا شدید و حاد متغیر باشد.

در MDS با افزایش سن شیوع آن افزایش می یابد. اکثر افراد در صورت تشخیص، بالای ۶۰ سال سن دارند، اگرچه ممکن است در هر سنی رخ دهد. در بیشتر موارد علت MDS ناشناخته است، اما افزایش سن با تجمع جهش در ژن ها در سلول های بنیادی مغز استخوان همراه است. درصد کمی از افرادی که تحت درمان با انواع خاصی از شیمی درمانی یا پرتو درمانی قرار گرفته اند، می توانند نوعی MDS به نام «مرتبط با درمان» ایجاد کنند.

پیش آگهی MDS متغیر است. برخی از افراد مبتلا به MDS سال ها زندگی می کنند و نیاز به درمان کمی دارند یا اصلاً نیازی به درمان ندارند. برای دیگران، MDS تهاجمی تر است و ممکن است به لوسمی میلوئید حاد (AML) تبدیل شود، بیماری با پیش آگهی ضعیف که نیاز به درمان فوری تری دارد.

مراقبت از سرطان در طول همه گیری COVID-19

COVID-19 مخفف "بیماری کروناویروس ۲۰۱۹" است. این یک عفونت ناشی از ویروسی به نام SARS-CoV-2 است. این ویروس اولین بار در اواخر سال ۲۰۱۹ ظاهر شد و از آن زمان در سراسر جهان گسترش یافته است. به خصوص در ابتدای همه گیری، و در حالی که ویروس در بسیاری از مکان‌ها به سرعت در حال گسترش بود، به مردم در بسیاری از مناطق گفته شد که تا حد امکان در خانه بمانند تا سرعت انتشار ویروس را کاهش دهند. این امر به ویژه برای افراد مبتلا به سرطان بسیار مهم بوده است، زیرا بسیاری از آنها در صورت ابتلا به کووید-۱۹ در معرض خطر ابتلا به بیماری شدید قرار دارند. با این حال، این خطر باید با اهمیت ادامه دریافت مراقبت های پزشکی منظم برای نظارت و درمان سرطان آنها متعادل شود.

اگر در منطقه ای زندگی می کنید که هنوز موارد زیادی از COVID-19 وجود دارد و تحت درمان برای سرطان هستید، انکولوژیست شما می تواند در مورد اینکه آیا باید تغییری در رژیم یا برنامه معمول خود ایجاد کنید یا خیر صحبت کند. در برخی موارد، ممکن است گزینه ای برای کاهش تعداد قرار ملاقات هایی باشد که باید حضوری در آن شرکت کنید. این به چندین چیز متفاوت بستگی دارد، از جمله محل زندگی شما، میزان شیوع ویروس هنوز در جامعه شما، نوع و مرحله سرطان، گزینه های درمانی موجود و سلامت کلی شما.

علائم

برخی از افراد هنگامی که MDS در آنها تشخیص داده می شود هیچ علامتی ندارند و تنها پس از انجام آزمایش های دیگری به این اختلال پی میبرند. برخی دیگر علائم مرتبط با شمارش خون پایین دارند، مانند:

- کم خونی (گلبول های قرمز کم) : کم خونی شایع ترین علت علائم در MDS است. گلبول های قرمز اکسیژن را به اندام ها و بافت های بدن می رسانند و افرادی که گلبول های قرمز بسیار کمی دارند ممکن است رنگ پریده، خسته یا تنگی نفس باشند.
- ترومبوسیتوپنی (تعداد کم پلاکت) : پلاکت ها به لخته شدن خون به طور طبیعی کمک می کنند. افراد با تعداد پلاکت پایین ممکن است خونریزی و کبودی خود به خود داشته باشند.
- نوتروپنی (تعداد کم نوتروفیل ها) : نوتروفیل ها به بدن در برابر عفونت ها کمک می کنند، بنابراین افراد مبتلا به نوتروپنی بیشتر مستعد ابتلا به عفونت هستند.

اکثر افراد مبتلا به MDS به دلیل علائم کم خونی مانند خستگی، ضعف، تنگی نفس، درد قفسه سینه یا سرگیجه نیازمند مراقبت هستند. به ندرت، MDS در نتیجه عفونت، کبودی آسان یا خونریزی غیر معمول تشخیص داده می شود. علائمی مانند تب و کاهش وزن در اوایل بیماری شایع نیستند.

تشخیص

تشخیص MDS می تواند مشکل باشد. برخی از اختلالات می توانند شبیه MDS باشند زیرا باعث کاهش شمارش خون یا ظاهر غیرطبیعی سلول های خونی می شوند. از طریق آزمایش های بالینی، پزشکان تقریباً همیشه می توانند MDS را تشخیص دهند. با این حال، این ممکن است نیاز به یک دوره مشاهده داشته باشد. تشخیص MDS نیاز به آزمایشات دارد که ممکن است شامل موارد زیر باشد:

- شمارش کامل خون: این یک آزمایش خون است که تعداد گلبول های قرمز، گلبول های سفید و پلاکت ها را نشان می دهد.
- اسمیر خون: این شامل بررسی نمونه کوچکی از خون زیر میکروسکوپ برای تعیین تعداد، اندازه، شکل، بلوغ و نوع سلول های خونی و اینکه آیا طبیعی به نظر می رسند یا خیر.
- بررسی مغز استخوان: نمونه ای از مغز استخوان از لگن برداشته می شود و از نظر سلول های غیرطبیعی ("دیسپلاستیک")، افزایش تعداد سلول های نابالغ ("بلاست") و ناهنجاری های کروموزوم ها و یا ژن های خاص بررسی می شود. ناهنجاری های کروموزومی یا ژنی در MDS تقریباً همیشه در طول زندگی فرد به دست می آید و بنابراین نمی تواند به فرزندان یا نوه ها منتقل شود.

انواع سندرم میلودیسیپلاستیک

MDS می تواند از نظر شدت، نیاز به درمان و امید به زندگی متفاوت باشد.

کلاس بندی پاتولوژیک

متخصصان MDS فرد را بر اساس ویژگی های سلول های غیرطبیعی، از جمله ظاهر سلول های خونی، درصد سلول های «بلاست» نابالغ، و وجود ناهنجاری های کروموزومی یا جهش های ژنی، به زیر گروه هایی دسته بندی می کنند.

امتیاز پیش آگهی و دسته خطر

پیش آگهی MDS را می توان با استفاده از سیستم امتیازدهی پیش آگهی بین المللی (IPSS) یا نسخه جدیدتر (تجدید شده) به نام IPSS-R تخمین زد. این سیستم های امتیازدهی بر اساس برخی از ویژگی های مشابهی که برای طبقه بندی نوع MDS استفاده می شوند، «امتیاز پیش آگهی» را محاسبه می کنند.

به طور کلی، امتیاز پیش آگهی می تواند برای تعیین اینکه آیا یک فرد دارای MDS کم خطر یا MDS با خطر بالاتر است، استفاده می شود. این دسته ها برای پیش بینی عوارض خاص MDS و برای تخمین بقا مفید هستند. افراد مبتلا به MDS با خطر کمتر ممکن است سال ها قبل از نیاز به درمان زنده بمانند. در مقابل، افراد مبتلا به MDS پرخطر معمولاً امید به زندگی کوتاه تری دارند و معمولاً نسبتاً زود به درمان نیاز دارند. مهم است که به یاد داشته باشید که نمرات پیش آگهی نمی توانند مدت زمان زنده ماندن یک فرد خاص را پیش بینی کنند. آنها فقط میانگین گروه های بزرگی از مردم را ارائه می دهند.

درمان

مدیریت MDS اساساً بر اساس طبقه بندی خطر یک فرد (بر اساس امتیاز پیش آگهی) است.

برای افراد بدون علائم و با MDS کم خطر، مدیریت ممکن است به سادگی شامل نظارت دقیق برای پیشرفت بیماری باشد. افرادی که علائم مرتبط با MDS دارند و افرادی که امتیازات پیش آگهی در معرض خطر بیشتری دارند، از درمان سود می برند.

چندین روش درمانی برای MDS می تواند علائم را کنترل کند، خطر عوارض را کاهش دهد و کیفیت زندگی را بهبود بخشد و ممکن است بقا را طولانی کند. انتخاب های درمانی بر اساس سن، توانایی کلی برای انجام وظایف روزانه و ویژگی های بیماری بستگی دارد.

گزینه های درمان

گزینه های درمانی برای افراد مبتلا به MDS معمولاً به یکی از سه دسته تقسیم می شوند:

- مراقبت حمایتی : مراقبت حمایتی بخش مهمی از مدیریت همه افراد مبتلا به MDS است. این شامل تزریق خون برای تعداد کم سلول های خونی، آنتی بیوتیک ها برای عفونت، و ایمن سازی های خاص است.
- درمان با شدت کم: این درمان ها شامل فاکتورهای رشد خونساز، شیمی درمانی با شدت کم و سایر داروها و درمان هایی است که عموماً فقط عوارض جانبی خفیف مرتبط با درمان ایجاد می کنند و معمولاً نیازی به بستری شدن ندارند.
- درمان با شدت بالا: درمان های با شدت بالا شامل شیمی درمانی ترکیبی (شبه به روش مورد استفاده برای لوسمی حاد) و پیوند سلول های بنیادی است. این درمان ها نیاز به بستری شدن در بیمارستان دارند و خطر عوارض و حتی مرگ آنها بیشتر است. این درمان ها معمولاً تجویز می شوند، زیرا اعتقاد بر این است که افزایش احتمال اثربخشی بیشتر از افزایش خطر و عوارض درمان است.

توصیه های درمانی

درمان بسته به نوع MDS و خطر بالا یا کم بودن آن متفاوت است. انتخاب های درمانی نیز ممکن است بر اساس ترجیحات شخصی، بر اساس بحث با ارائه دهنده مراقبت های بهداشتی شما باشد.

یک رویکرد کلی برای درمان MDS به شرح زیر است:

- مراقبت حمایتی بخش مهمی از مدیریت همه افراد مبتلا به MDS است.
- افراد مبتلا به MDS کم خطر معمولاً با درمان با شدت کم یا مراقبت های حمایتی به تنهایی درمان می شوند.
- درمان افراد مبتلا به MDS پرخطر ممکن است بسته به سن، سلامت کلی و ترجیحات شخصی متفاوت باشد:

○ افرادی که کمتر از ۷۵ سال سن دارند و در غیر این صورت سالم هستند، ممکن است با درمان های با شدت بالا درمان شوند.

○ افرادی که حدود ۷۵ سال یا مسن تر هستند یا از نظر پزشکی کمتر هستند ممکن است تنها با درمان با شدت کم یا مراقبت های حمایتی درمان شوند. با این حال، هیچ قطع سنی مطلقاً وجود ندارد که در آن درمان با شدت بالا دیگر توصیه نشود.

علاقه زیادی به آزمایشات بالینی برای بهبود درمان MDS وجود دارد.

درمان های حمایتی

مراقبت های حمایتی به جای تلاش برای درمان بیماری زمینه ای، مشکلات مربوط به MDS مانند عفونت یا کم خونی را در صورت بروز درمان می کند. مراقبت های حمایتی می تواند کیفیت زندگی را بهبود بخشد و ممکن است بقا را برای همه افراد مبتلا به MDS افزایش دهد.

انتقال خون

انتقال گلبول‌های قرمز یا پلاکت‌ها می‌تواند برای تسکین علائم یا زمانی که این شمارش خون به طور خطرناکی پایین می‌آید انجام شود. تمام خون و فرآورده‌های خونی اهدایی برای بیماری‌های عفونی آزمایش می‌شوند و خطر ابتلا به بیماری از فرآورده‌های خونی تزریق شده بسیار کم است.

- گلبول‌های قرمز: ممکن است برای درمان علائم کم‌خونی، از جمله خستگی یا تنگی نفس، به تزریق گلبول‌های قرمز نیاز باشد. تزریق گلبول‌های قرمز می‌تواند علائم را تسکین دهد، اما اگر تعداد زیادی تزریق شود (معمولاً بیش از ۳۰ تزریق)، تجمع آهن می‌تواند باعث آسیب ارگان‌ها شود ("بیش از حد آهن") و ممکن است نیاز به درمان خاصی برای حذف آهن اضافی داشته باشد (به نام "آهن کیلاسیون").
- پلاکت‌ها: تزریق پلاکت‌ها می‌تواند از مشکلات خونریزی ناشی از داشتن پلاکت بسیار کم جلوگیری یا درمان کند. پلاکت‌ها فقط برای چند روز زنده می‌مانند، بنابراین ممکن است به دفعات بیشتری نیاز به تزریق پلاکت باشد.

فاکتورهای رشد خونساز

فاکتورهای رشد خونساز باعث رشد و نمو سلول‌های خونی می‌شوند و ممکن است نیاز به انتقال خون را کاهش دهند. با این حال، بسیاری از افراد مبتلا به MDS به دلیل تولید ناقص سلول‌های خونی توسط مغز استخوان، به اندازه کافی به فاکتورهای رشد خونساز پاسخ نمی‌دهند و استفاده از فاکتورهای رشد معمولاً بقا را طولانی نمی‌کند.

انواع مختلفی از عوامل رشد وجود دارد:

- اریتروپویتین انسانی (epoetin یا darbepoetin) باعث رشد گلبول‌های قرمز خون و کاهش نیاز به انتقال گلبول‌های قرمز در بسیاری از افراد مبتلا به MDS می‌شود.
- فاکتور تحریک کننده کلنی گرانولوسیت انسانی (G-CSF) تولید گلبول‌های سفید (گرانولوسیت) را تحریک می‌کند و ممکن است تعداد گلبول‌های سفید را افزایش دهد. G-CSF به طور کلی فقط در شرایط یک عفونت شدید استفاده می‌شود.
- عوامل مرتبط با ترومبوپویتین: چندین دارو می‌توانند مانند ترومبوپویتین (یک ترکیب طبیعی در بدن) برای افزایش تعداد پلاکت‌ها عمل کنند و ممکن است خونریزی یا کبودی را بهبود بخشند.

معمولاً در ابتدا اریتروپویتین به تنهایی تجویز می شود. هر دو نوع فاکتور رشد ممکن است به عنوان درمان ترکیبی در برخی شرایط تجویز شوند.

واکسیناسیون و آنتی بیوتیک

واکسن ها به پیشگیری از عفونت ها کمک می کنند و به ویژه برای افراد مبتلا به MDS که خطر ابتلا به عفونت ها را افزایش می دهند، مهم هستند. با این حال، همه واکسن ها برای افراد مبتلا به MDS ایمن و مناسب نیستند و ممکن است در افراد مبتلا به MDS موثر نباشند. افراد مبتلا به MDS باید سالانه واکسن های آنفولانزا و واکسن پنوموکوک را هر سال یک بار تزریق کنند. به طور کلی، افراد مبتلا به MDS می توانند "واکسن های غیرفعال" را دریافت کنند، که واکسن هایی هستند که حاوی شکل مرده یک ویروس هستند. افراد مبتلا به MDS معمولاً نباید "واکسن های زنده ضعیف شده" را دریافت کنند، واکسن هایی که حاوی نسخه های زنده اما ضعیف شده از یک ویروس هستند.

افراد مبتلا به MDS در صورت ابتلا به عفونت های باکتریایی با آنتی بیوتیک درمان می شوند.

درمان های با شدت کم

شیمی درمانی با شدت کم

دسته های خاصی از داروها، یا دوزهای پایین داروها از طبقات دیگر، ممکن است برای افراد مبتلا به MDS با خطر پایین تر، یا برای افراد مبتلا به MDS پرخطر که نمی توانند درمان های با شدت بالا را تحمل کنند، پیشنهاد شود. هدف این است که سلول های مغز استخوان را قادر به رشد طبیعی تر کنیم و امکان تولید بهتر گلبول های قرمز، گلبول های سفید و پلاکت ها را فراهم کنیم. داروهای مورد استفاده در این شرایط عبارتند از آزاسیتیدین، دسیتابین و لنالیدومید.

عوامل هدف یا رویکردهای تخصصی

داروهای دیگری ممکن است برای افراد مبتلا به انواع خاصی از MDS پیشنهاد شود. اگر ناهنجاری‌های کروموزومی یا جهش‌های ژنی خاصی دارید، به احتمال زیاد به این درمان‌ها پاسخ خواهید داد. به عنوان نمونه:

- ۹۵ منهای - برای MDS با ناهنجاری‌های کروموزومی خاص (کروموزوم ۹۵)، درمان با دارویی به نام لنالیدومید اغلب می‌تواند موفقیت‌آمیز باشد.
- MDS هیپوپلاستیک: برخی از افراد مبتلا به MDS و تعداد سلول‌های کاهش یافته در مغز استخوان ("MDS هیپوپلاستیک") ممکن است به انواع خاصی از درمان سرکوب سیستم ایمنی پاسخ دهند.
- سایر موارد: ناهنجاری‌های کروموزومی مختلف یا جهش‌های ژنی ممکن است به "عوامل هدفمند" پاسخ دهند، داروهایی که به طور خاص علیه این ناهنجاری‌ها هدایت می‌شوند. با این حال، داده‌ها در حال حاضر محدود هستند و باید از ارائه دهنده مراقبت‌های بهداشتی خود بپرسید که آیا چنین عوامل هدفمندی در درمان MDS شما نقشی دارد یا خیر.
- شیمی‌درمانی با شدت کم ممکن است به عنوان بخشی از یک کارآزمایی بالینی انجام شود.

درمان‌های با شدت بالا

شیمی‌درمانی با شدت بالا

افراد مبتلا به MDS پرخطر ممکن است با شیمی‌درمانی مشابه شیمی‌درمانی مورد استفاده برای درمان لوسمی میلوئید حاد (AML) درمان شوند. شیمی‌درمانی برای از بین بردن سلول‌های غیرطبیعی یا جلوگیری از رشد آنها استفاده می‌شود. برای افرادی که واجد شرایط هستند، ممکن است پیوند خون یا سلول‌های بنیادی انجام شود، زیرا شیمی‌درمانی فشرده به تنهایی نمی‌تواند MDS را درمان کند.

شیمی‌درمانی فشرده ممکن است به عنوان بخشی از یک کارآزمایی بالینی انجام شود.

شیمی‌درمانی فشرده تنها در صورتی توصیه می‌شود که فرد نسبتاً جوان باشد (معمولاً کمتر از ۷۵ سال)، دارای تناسب پزشکی خوب (سلامت عمومی) و سطح بالایی از عملکرد کلی باشد. اطلاعات بیشتر در مورد شیمی‌درمانی فشرده در زمینه AML به طور جداگانه در دسترس است.

شیمی درمانی با شدت بالا به طور کلی برای افراد بالای ۷۵ سال یا برای افرادی که تناسب پزشکی ضعیف یا عملکرد کلی دارند توصیه نمی شود. برای این افراد، سود مورد انتظار (بقای طولانی مدت) ممکن است ارزش ناراحتی، بستری شدن در بیمارستان یا خطر مرگ ناشی از اثرات شیمی درمانی را نداشته باشد.

پیوند سلول های بنیادی

پیوند سلول های بنیادی (که پیوند سلول های خونساز یا پیوند مغز استخوان نیز نامیده می شود) درمانی برای MDS است که بیشتر با بقای طولانی مدت مرتبط است، اگرچه بازماندگان طولانی مدت می توانند عوارضی مانند "بیماری پیوند در مقابل میزبان" (GVHD) داشته باشند. مانند تمام روش های درمانی، خطرات بالقوه پیوند باید همراه با مزایای بالقوه نسبت به سایر گزینه های درمانی در نظر گرفته شود.

اگرچه شانس قابل توجهی برای درمان پس از پیوند سلول های بنیادی وجود دارد، مرگ و میر ناشی از پیوند و عود هنوز هم ممکن است رخ دهد. به دلیل توازن خطرات (GVHD و سایر سمیت ها) و مزایای (بقای طولانی تر و درمان احتمالی)، پیوند معمولاً فقط برای افراد مبتلا به MDS با خطر بالاتر پیشنهاد می شود. معمولاً برای افراد مبتلا به MDS کم خطر به دلیل پیش آگهی کلی بهتر توصیه نمی شود. حداکثر سن برای پیوند معمولاً ۷۵ سال است. با این حال، تنش احتمالاً حداقل به اندازه سن مهم است و روش های جدید برای پیوند، آن را برای طیف وسیع تری از سنین و سطوح پزشکی در دسترس قرار می دهند. شما باید با یک متخصص پیوند در مورد اینکه آیا ممکن است کاندیدای نوعی پیوند باشید صحبت کنید.

به طور کلی اعتقاد بر این است که یک "اهداننده مرتبط همسان" (برادر یا خواهر بیولوژیک با ساختار ژنتیکی مشابه) بهترین منبع سلول های بنیادی برای پیوند MDS است. با این حال، یک اهداننده غیر مرتبط همسان نیز ممکن است مؤثر باشد.

استفاده از شیمی درمانی "با شدت کاهش یافته" قبل از پیوند با عوارض کمتری همراه است و به افراد بیشتری با MDS اجازه می دهد واجد شرایط پیوند باشند. رژیم های با شدت کاهش یافته، قبل از پیوند با سلول های بنیادی همسان، از شیمی درمانی با شدت کمتر (با یا بدون پرتودرمانی با دوز پایین) استفاده می کنند. با این حال، کاهش شدت ممکن است با خطر بیشتر عود همراه باشد.

پیش آگهی

برای افرادی که مبتلا به MDS تشخیص داده شده اند، طول تخمینی بقا بر اساس دسته خطر، وجود مشکلات پزشکی زمینه ای و سن تعیین می شود. با این حال، این اعداد نشان دهنده میانگین هستند و لزوماً پیش بینی نمی کنند که در موقعیت شما چه اتفاقی خواهد افتاد. از فردی به فرد دیگر، به خصوص در گروه کم خطر، تفاوت قابل توجهی وجود دارد. پزشک می تواند به شما در درک موقعیت و گزینه های خود کمک کند.

