

Syndrom-AntwortBuch Myelodysplastic

Einleitung

Es gibt ein ständig steigendes Verhältnis zwischen myelodysplastic Syndromen und unplastischer Anämie. Ein Verhältnis und eine Ähnlichkeit, die häufig zu Durcheinander über der tatsächlichen Diagnose sowie die Weiterentwicklung von einer in die andere führt. Ungefähr 15% aller Leute, die mit myelodysplasia sich darstellen, haben, was als das hypoplastic Formular der Krankheit bekannt. In dieser Bedingung ist es häufig extrem schwierig, die Krankheit von der strengen unplastischen Anämie zu unterscheiden. Beide Bedingungen werden gekennzeichnet durch ein Knochenmark, das extrem hypoplastic ist, das ist dort sind sehr wenige Zellen im Mark, das Mark ist " sich leeren. ", Der Mangel an den Zellen zum Studieren bildet häufig das Unterscheiden zwischen " normalen " Zellen der unplastischen Anämie und " dysplastic " Zellen von schwierigem MDS sehr.

Ein zweites allgemeines Verhältnis zwischen den zwei Störungen ist die Frequenz, mit der unplastische Anämie zum myelodysplasia sich entwickelt, besonders nach immuner unterdrückender Therapie. In irgendeiner Reihe Patienten behandelte für die unplastische ebensoviele Anämie, da 35% der Einzelpersonen fortfährt, ein myelodysplastic Syndrom zu entwickeln.

So ist es angemessen, ein sehr nahes Verhältnis zwischen jenen zwei Störungen des Knochenmarks zu betrachten, das beides Resultat in einer unzulänglichen Produktion der fälligen Blutzellen, eine Bedingung gekennzeichnet als pancytopenia. Es scheint folglich für die Organisation angemessen, die für und von die Patienten, von die Familien und von die Freunde der Patienten mit unplastischer Anämie, die unplastische Anämiegrundlage von Amerika gegründet wird, um heraus zu erreichen und Patienten und ihre Familien und Freunde mit der Diagnose von myelodysplastic Syndromen instandzuhalten. Dieses Antwortbuch wird als Teil dieses Services für beide Gruppen Patienten zur Verfügung gestellt.

-1996, Dr. Lyle Sensenbrenner, Universität der Marylandkrebsmitte

Syndrome Myelodysplastic

Nown der Syndrome Myelodysplastic (MDS) auch als Störungen Preleukemic, Leukämie Oligoblastic, Leukämie Smoldering, etc., sind eine Gruppe Blutstörungen, die häufig bis zu akuter Leukämie weiterkommen und werden durch niedrige Blutzählimpulse und ein Knochenmark gekennzeichnet, das gewöhnlich einen Normal oder eine erhöhte Anzahl von Blut-blood-forming Zellen hat, die die offenkundigen morphologischen Abweichungen anzeigen, die als dysplastic Änderungen bekannt sind.

In den westlichen entwickelten Ländern werden MDS in nur ungefähr 0,5 bis 1 aus jeden 100.000 Leuten heraus jedes Jahr, ungefähr 3.000 neue Fälle werden erwartet jedes Jahr in den Vereinigten Staaten bestimmt.

MDS schlägt häufig jene vierzig an und rüber, erhöht sich die Kinetik der Ausdehnung mit Alter. Jedoch kann MDS an jedem möglichem Alter anschlagen und ist in den Männern allgemeiner.

Was Ist Es?

MDS sein leukemic, folglich bösartig, Störung mit einbeziehen d Produktion von fällig Blut Zelle in d bone Knochenmark, in welch dort sein ein erhöhen Verbreitung von Blut-blood-forming Zelle das durchmachen ein vorzeitig Entwicklung resultieren in ein unzulänglich Produktion von fällig Blut Zelle (erfolglos hematopoiesis), und konsequent verursachen niedrig Blut zählen. MDS kann besser verstanden werden, indem man zuerst mit der Funktion, dem Aufbau und der Zelle Wachstumsaktivität des gesunden Bluts vertraut wird.

Blutfunktionen und -aufbau

Das Blut ist ein lebenswichtiges Organ, das Sauerstoff, Nahrung und andere wesentliche Nährstoffe, Hormone und Chemikalien an Zellen während des Körpers liefert. Es dient auch als ein der wirkungsvollsten Verteidigung des Körpers gegen Infektion und unterstützt auch im Abbau der Giftstoffe und anderer Abfälle.

Das Blut besteht viele Bestandteile, mit jedem von ihnen eine spezifische Rolle in der gesamten Funktion des Bluts durchführend. Die zellularen hauptsächlichelemente sind rote Zellen (Erythrozyte), gerinnende Zellen (Plättchen) und weiße Zellen (Leukozyten), die durch den Blutstrom in einer freien proteinreichen Flüssigkeit verteilen, die als Plasma gekennzeichnet ist.

Rote BlutZellen (Erythrozyte). RBC enthalten Hämoglobin, ein reiches Protein des Eisens, das Sauerstoff aufhebt, während das Blut durch die Lungen überschreitet, ihn transportiert und ihn zu den Organen und zu den Geweben während des Körpers freigibt. Das Kohlendioxyd, produziert, indem man Zellen umwandelt, wird der Reihe nach durch die roten Zellen auf der Gewebestufe aufgehoben und transportiert zu den Lungen für Beseitigungen und Reoxygenation. Rote Zellen leben ungefähr 120 Tage. Ein Mangel an diese roten Zellen, eine Bedingung, die als Anämie bekannt ist, kann Schwäche, Übelkeit, shortness des Atems, Kopfschmerzen und Reizbarkeit verursachen.

Gerinnende Zellen (Plättchen). Plättchen sind kleine scheibenförmige Zellen, die helfen, anormales übermäßiges Bluten zu verhindern, indem sie \$blutgefäße einstecken und Klumpen bilden. Ein Mangel der Plättchen kann Bluten in jedes mögliches Organ oder in Gewebe, wie die Haut verursachen. Das unerklärte oder übermäßige Quetschen ist ein Zeichen der Plättchenmängel.

Weißer BlutZellen (Leukozyten). WBC spielt eine Hauptrolle, wenn es den Körper gegen Krankheit verteidigt, Bakterium, Viren, Pilze und Parasiten produzierend. Es gibt drei Hauptarten Leukozyten, mit jeder von ihnen spezifische Infektion-infection-fighting Funktionen durchführend.

Granulocytes umfassen Neutrophils, eosinophils und basophils. Neutrophils sind die überwiegende Art, Buchhaltung für ungefähr 60% aller verteilenden Blutzellen. Sie sind die ersten Zeile Verteidiger gegen Infektion, indem sie sich schnell der Zahlen erhöhen versenken und zerstören, fremde Substanzen. Dann sterben sie und werden eingenommen der Reihe nach durch monocytes. Sobald eine Infektion unter Steuerung ist, geht Produktion von Neutrophils zum ursprünglichen Vorinfektionzählimpuls zurück. Eosinophils und basophils spielen Rollen in dem Modulieren der immunen Antwort und eine intakte Blutgefäßwand beibehalten. Monocytes verteidigen den Körper gegen bakterielle Infektion und nehmen Altern- und Degenerierenblutzellen ein.

Lymphozyten. Es gibt zwei Hauptarten Lymphozyten, B und T, die Kräfte kombinieren, um eine komplizierte Abhängigkeit zu erstellen, die entworfen wird, um die immune Antwort zu regeln. T-Zellen und natürliche Mörderzellen Angriff Virus-angesteckt und Krebszellen. B-Zellen produzieren und geben Antikörper frei, die Proteine sind, die an ansteckende Mittel binden und helfen, zu verhindern, daß sie Beschädigung tun.

Ein Mangel in irgendeiner Art normale weiße Blutzelle kann eine erhöhte Anfälligkeit zur Infektion ergeben.

BlutZelle Wachstum

Das Verteilen rot, weiße, gerinnende Zellen reifen und kommen den Blutstrom durch den Blutzelle Wachstumprozeß, der als hematopoiesis bekannt ist, das im Knochenmark stattfindet.

Die verschiedenen Arten der Blutzellen entstehen von einem Pool von unreifem, undifferentiated die Zellen, die als Stammzellen bekannt sind. Diese Zellen fangen einen komplizierten Prozeß der Abteilung und der Unterscheidung an, die die Entwicklung der fälligen Zellen ergibt, um die zu ersetzen, die alt geworden sind und heraus getragen.

Die früheste Stammzelle, genannt pluripotent Stammzelle, enthält die Eigenschaften aller Hauptblutzelle Arten und sie haben die Kapazität sich zu teilen, entweder, genau reproduzierend oder fachkundigere Stammzellen produzierend, die die Eigenschaften von nur einer der zwei Hauptzelle Zeilen enthalten. Eine von ihnen wird myeloid Zeile genannt und besteht aus roten Zellen, Plättchen, monocytes und granulocytes. Die andere ist die lymphoide Zeile, die Lymphozyten verursacht.

Stammzellen fangen an sich zu teilen, um eine einiger Arten sehr unreife Zellen zu bilden, die Knallzellen genannt werden. Knalle laufen der Reihe nach eine Reihe Änderungen (bekannt als Unterscheidung) an Formular eins der einiger eindeutigen Arten der völlig entwickelten, unterschiedenen Blutzellen durch. Blutzellen werden nicht vom Knochenmark freigegeben, bis sie " reifen genug ", um leistungsfähig durchzuführen sind.

Normalerweise unreife Zellen, wie die Knalle sind nicht im Blutstrom anwesend. Verhältnismäßig etwas dieser unreifen Zellen werden im Knochenmark enthalten, noch mit einbezogen in den Wachstumprozeß.

Jedoch sollten Knalle mehr als fünf Prozent der Knochenmarkzelle nie festsetzen.

Die gesamte Blutzelle Wiedergabe, die Wachstumwartung und die Zerstörung Schleife ist wirklich ein in hohem Grade leistungsfähiger und regelmäßiger Prozeß, der fest durch die positiven gesteuert wird (bekannt als hematopoietic Wachstumsfaktoren) und negativen Regler. Die anormale und defekte Produktion irgendeiner Art Blutzelle Art stört offensichtlich die empfindliche Blutzelle Abgleichung, die notwendig ist, das allgemeine Wohl des Körpers zu unterstützen.

Leukämie

Leukämie ist ein Krebs der BlutFormingzellen. Sie tritt auf, wenn unreife oder fällige Zellen in einer unbeaufsichtigten Weise im Knochenmark multiplizieren. Sie wird eingestuft, wie lymphoid oder myeloid, entsprechend der Art der Zelle, die unnormal multipliziert, und ist entweder akut und bedeutet schnell weiterkommende Krankheit mit einer Vorherrschaft der in hohem Grade unreifen Zellen (Knalle), oder chronisch, die langsam weiterkommende Krankheit mit einer grösseren Anzahl von fälligeren Zellen bezeichnet.

Normales Knochenmark hat ein Pool der Stammzellen, die gleichzeitig die unterschiedlichen Arten der Blutzellen produzieren. Wenn eine dieser Stammzellen leukemic oder resultierend aus einer Reihe genetischen Änderungen bösartig wird, ist es nicht imstande, auf regelnde Einflüsse wie in den normalen Bedingungen sich stark zu vermehren, zu reifen oder zu reagieren. Die Konsequenz von diesem ist, daß dieser Klon der anormalen Stammzellen das Wachstum der normalen Stammzellen übernehmen und unterdrücken.

Diese clonal sich stark vermehren Stammzellen können entweder lose ihre Fähigkeit, fälligere Stadien zu unterscheiden, aber, zur Mehrfachverbindungsstelle auf eine anormale Art und Weise fortzufahren, die eine Menge unreife Knallzellen verursacht (akute Leukämien) oder sie kann möglicherweise nicht ihre Fähigkeit lösen zu unterscheiden aber auf eine anormale Art und Weise zu wachsen und Anstieg zu den fälligen störenden fälligen Zellen (chronische Leukämien) infolgedessen zu geben. Im Allgemeinen neigen chronische Leukämien, in akute Leukämien zu entwickeln.

Es gibt zwei Arten chronische Leukämien, welche die myeloid Zelle Abstammung beeinflussen (granulocytes, rote Zellen und Plättchen), eins, in dem die anormale starke Verbreitung noch leistungsfähig ist und infolgedessen es eine Überproduktion der oben genannten Zellen gibt. Diese chronischen Leukämien werden zusammen myeloproliferative Störungen genannt und chronische myelocytic Leukämie, polycythemiavera, wesentliches thrombocythemia, chronisches myelofibrosis umfassen.

MDS sind eine Sortierung der chronischen Leukämie die myeloid Stammzellen beeinflussend, in denen die Stammzellen nicht ihre Fähigkeit

verloren haben zu unterscheiden und zu reifen, aber dieser Prozeß in einer sehr wirkungslosen Weise stattfindet und infolgedessen es ein Unterproduktion der fälligen aber anormalen Blutzellen gibt. MDS-Patienten haben, ein zelluläres Mark aber haben niedrige Blutzählimpulse. Erfolgreiche Hematopoiesis ist ein Stempel von MDS. Die Grundlage für die Wirkungslosigkeit der Markzelle starken Verbreitung ist nicht weithin bekannt.

Ursachen und Gefahr Faktoren

Ogleich die Ursachen der Leukämie nicht wohl verstanden sind, bekannt bestimmte Faktoren, um die Gefahr des Entwickelns der Krankheit, einschließlich MDS. Among, das diese die Aussetzung zur Strahlung, sind der genetischen und kongenitalen Faktoren und der Aussetzung zu den mutagenen Chemikalien zu erhöhen.

Strahlung. Hohe Energie wie Röntgenstrahlen und Gammastrahlen kann alle durch den Körper führen und kann Zellen beschädigen, indem sie chemische Bindungen stört und Ionen herstellt. Für dieses folgerten sie gekennzeichnet als Formulare der ionisierenden Strahlung. Epidemiologische Studien haben offenbar Leukämie mit Aussetzung zur Höhe oder zu wiederholten Dosen der ionisierenden Strahlung gebunden. Atombombe Überlebende, nachdem die Explosion von Hiroshima und von Nagasaki eine Zunahme der Falte 20-25 der Ausdehnung der Leukämie hatte. Patienten mit bestimmten Krankheiten, die mit Strahlung der hohen Dosis wie Krankheit Hodgkins behandelt werden, haben eine häufigere Ausdehnung von MDS und von anderen Formularen der Leukämie. Diese MDS gekennzeichnet als Therapie-in Verbindung stehendes MDS. Jedoch die kleine Möglichkeit des Entwickelns von Leukämie, nachdem Therapie gegen den bekannten Nutzen der Behandlung mit Strahlung gewogen werden muß.

Genetische und kongenitale Faktoren. Leute mit bestimmten chromosomalen Abweichungen haben eine erhöhte Gefahr des Entwickelns von MDS und von anderen Formularen der Leukämie. Kinder und unten Syndrom, in dem ein kongenitaler Zustand dort ein Extrachromosom ist, haben eine häufige Ausdehnung von MDS und von anderen Leukämien. Andere kongenitale Störungen verbunden mit chromosomalen Abweichungen und MDS umfassen Anämie Fanconi, Krankheit von Recklinghausens (neurofibromatosis).

Chemikalien und Drogen. Die Einzelpersonen, die über lange Zeiträume Benzol, einen aromatischen Kohlenwasserstoff vorhanden sind im Benzin und anderen Produkten ausgesetzt werden, haben eine häufigere Ausdehnung von MDS und von anderen Leukämien. Bestimmte alkylierende Vertreter, die für chemotherapeutische Behandlungen verwendet werden, haben eine höhere Wahrscheinlichkeit des Entwickelns eines Therapie-in Verbindung stehenden MDS. Dieses jedoch, sollte nicht stoppen, oder ihren Gebrauch vermeiden, weil, im allgemeinen ihr nachgewiesener Nutzen weit ihre Gefahren übersteigt.

Unplastische Anämie. Patienten mit unplastischer Anämie, die mit immunosuppressors behandelt werden, entwickeln häufig MDS. abhängig von der Reihe der Patienten und die Kriterien, die verwendet werden, um

unplastische Anämie, zwischen 30% zu 60% von ihnen zu bestimmen, entwickeln morphologische Änderungen in den Knochenmarkzellen und/oder in den Chromosomabweichungen, die mit der Diagnose von MDS, viele Jahre nach der Diagnose der unplastischen Anämie gleichbleibend sind.

Symptome

MDS ist schwierig, im Verlauf der Krankheit früh zu bestimmen. Die Hauptschwierigkeit, wenn sie MDS in seinen frühen Stadien ermittelt, ist, daß häufig Leute ohne Symptome sind. Es ist nicht selten für die Krankheit, während einer körperlichen routinemäßigprüfung oder einer Blutprobe accidently entdeckt zu werden.

Wenn Symptome erscheinen, verkünden sie normalerweise in den sehr subtilen und mannigfaltigen Formen des allgemeinen malaise. Das meiste Common sind die Beanstandungen, die Anämie, mit seinem angeschlossenen Gefühl der Schwäche, der Ermüdung, des Klopfens, der Übelkeit, der Kopfschmerzen und der Reizbarkeit zuzuschreibend sind.

Übermäßiges Bluten ist eine Äusserung der niedrigen Plättchenzählimpulse. Übermäßiges Bluten kann nach einer geringen Verletzung oder einer chirurgischen Prozedur oder anormalen oder unerklärten Hautquetschungen auftreten. Einige Frauen können schwere Menstruationsperioden auch erfahren.

Infektion tritt auf, wenn die weißen Zelle Zählimpulse sehr niedrig sind. Infektion als darstellendes Symptom ist weniger allgemein. Normalerweise haben Patienten Anämie in Verbindung gestandene Symptome oder Blutenprobleme.

Diagnose

Da die Symptome, die oben umrissen werden, denen anderer Knochenmark-Ausfallsyndrome wie unplastische Anämie-, akute und chronischeleukämie ähnlich sind, sowie viel kann andere ernste Krankheit, eine genaue Diagnose von MDS durch die mikroskopische Prüfung des Bluts und des Knochenmarks nur gebildet werden.

Das Blut eines Patienten mit MDS könnte eine lokalisierte Anämie (niedrige rote Blutzellen), eine lokalisierte Neutropenie (niedrige Neutrophilzählimpulse), eine lokalisierte Thrombocytopenie (niedrige Plättchenzählimpulse) oder ein komplettes pancytopenia zeigen (alle Blutzählimpulse sind niedrig). Außerdem können unreife Formulare, die normalerweise im Knochenmark sind, im Zusatzblut gefunden werden. Eine eigenartige Eigenschaft von MDS ist eine Zunahme der Zahl monocytes.

Eine vorläufige Diagnose kann an diesem Punkt normalerweise gebildet werden. um die Diagnose von MDS zu bestätigen, muß eine Probe des Knochengewebes erhalten werden, damit die Markzellen auf dem Mikroskop überprüft werden können und ihre chromosomalen oben analysiert bilden.

Die Knochenmarkproben werden auf drei wichtige Eigenschaften analysiert; der Cellularity (Schätzung der Zahl Markzellen), die Zahl Knallen und das Vorhandensein der dysplastischen Änderungen. Dysplasia in der Morphologie bedeutet Änderung in der Größe, in der Form und in der Organisation der Erwachsenzellen. Manchmal kann Dysplasia subtil sein, Auswertung durch einen erfahrenen Hämatologen benötigend. Es gibt seltene Fälle, in denen sogar ein erfahrener Hämatologe Schwierigkeit haben kann die Diagnose von MDS herstellend, das auf morphologischem Boden basiert.

Die Knochenmarkprobe wird auch für chromosomale Analyse benutzt. Ungefähr Hälfte der Patienten mit Primär-cMds und über 75% des Patienten mit Therapie-in Verbindung stehendem MDS haben chromosomale Abweichungen. Es gibt nicht eine typische chromosomale Abweichung, die mit MDS dazugehörig ist, aber es gibt Abweichungen, die verhältnismäßig häufig sind und die monosomy 7 miteinschließt (Verlust von einem des zwei Chromosoms Nr. 7), 5q- (Verlust nur ein wenig Chromosoms Nr. 5), trisomy 8 (Gewinn von einem Extrachromosom Nr. 8). Es gibt auch andere Abweichungen wie Versetzung (oder Austausch) der Teile und der genetischen Informationen zwischen Chromosomen. Obgleich die genaue Ursache dieser chromosomalen Defekte noch Unbekanntes ist, ist es, mindestens in einigen Fällen, daß eine gegebene Chromosomabweichung eine Rolle in der Entwicklung der Krankheit hat, MDS klar.

Klassifikation

Vor der Einrichtung der gut definierten Kriterien für die Diagnose und die Klassifikation von Formationsgliedern, waren die MDS eine kranke definierte Gruppe hämatologische Bedingungen und die unterschiedlichen Formationsglieder wurden entsprechend einer Vielzahl der Klassifikationkriterien erkannt. 1976 und 1982 veröffentlichten eine Gruppe Hämatologen von Frankreich, Amerika und Großbritannien (FAB) die Kriterien, das eine homogenous Diagnose von MDS und von besserer Definition von Formationsgliedern erlaubt hat.

Die FAB-Kriterien basiert nach morphologischen Eigenschaften und dem Prozentsatz von Knallen im Knochenmark und im Zusatzblut. Es gibt fünf Vertiefung definierte Formationsglieder: refraktäre Anämie (RA), refraktäre Anämie mit beringten sideroblasts (RARS), refraktäre Anämie mit Überfluß der Knalle (RAEB), refraktäre Anämie mit Überfluß von Knallen in der Transformation (RAEB-t) und chronische myelomonocytic Leukämie (CMML). Die MDS-Formationsglieder und -kriterien zum Unterscheiden sie werden unten gezeigt.

Tabelle 1. FAB-CKlassifikation VON MDS

Ra Ras Raeb Cmml RAEB-t

BLUT

Cytopenia(s) + + + + + Monocytes >1x10⁹/L Sprengt (%) <1 <1 >5 <5 <5

KNOCHENMARK sprengt (%) <5 <5 5-20 0-20 21-30 Stangen Auer - -
■ - Dysmyelopoiesis + + + + + beringte sideroblasts (%) <15 >15

Es gibt weniger allgemeine Varianten von MDS, wie hypocellular MDS und myelofibrotic MDS, die nicht in dieser internationalen Klassifikation umfaßt werden. Im Gegensatz zu den meisten Fällen von MDS, ist das Knochenmark sogenannten hypocellular MDS ohne zu viele Zellen ziemlich schlecht. Diese Variante ist manchmal schwierig, von der unplastischen Anämie zu unterscheiden. Das Knochenmark sogenannten myelofibrotic MDS hat eine übermäßige Menge des Narbengewebes, das es schwierig, Zellen anzusaugen bildet.

Eine vereinfachtere und praktischere Klassifikation basiert nach dem Knallzählimpuls. Niedrige Patienten der Gefahr MDS haben kleiner als 5% von Knallen, während Patienten mit hoher Gefahr oder hochentwickeltem MDS 5 oder grösseren Prozentsatz von Knallen im Knochenmark haben. Patienten mit niedriger Gefahr MDS haben normalerweise ein langes beständiges, oder chronische Phase, die könnte, für ungefähr 3 Jahre zu dauern, bevor sie Zeichen der Beschleunigung, die zeigt, ist eine Zunahme des Knallzählimpulses und dann akute Leukämie. Patienten mit hochentwickeltem MDS kommen im Allgemeinen bis zu akuter Leukämie einige Monate nach Diagnose weiter, das höher der Anteil Knallen, das kürzer die Zeit, akute Leukämie zu entwickeln.

Kurs der Krankheit und der Prognose

Der Kurs MDS nimmt und die Geschwindigkeit, mit der er diesen Kurs nimmt, mit dem Formationsglied schwankt und nah mit zwei Hauptfaktoren zusammenhängt: die Schwierigkeit des cytopenia; und die Zahl Knallen (Grad der Weiterentwicklung zur akuten Leukämie).

Patienten mit niedriger Gefahr MDS, das ist kleiner, als Knalle 5%, normalerweise eine lange chronische Phase mit der progressiven Verschlechterung des pancytopenia haben, erliegen viele Patienten den Komplikationen, die mit diesem Problem dazugehörig sind oder den Maßnahmen, die ergriffen werden, um sie zu behandeln. Zum Beispiel Patienten, die viele rote Zelle Transfusionen empfangen, können eine Komplikation entwickeln, die hemochromatosis genannt wird, das aus der Aufspeicherung des überschüssigen Eisens resultiert, das in enthalten wird, transfused rote Zellen. Einige der niedrigen Patienten der Gefahr MDS entwickeln schließlich akute Leukämie und Würfel seiner Komplikationen.

Patienten mit hoher Gefahr MDS, die normalerweise sehr niedrige Blutzählimpulse haben zu haben, eine höhere Frequenz der Transformation zur akuten Leukämie und die Geschwindigkeit dieses Prozesses wird gut mit der Zahl Knallen aufeinander bezogen. Patienten mit der höchsten Zahl Knallen entwickeln voll durchgebrannte akute Leukämie in einem kürzeren Zeitabschnitt. Jedoch können viele von ihnen an den Komplikationen sterben, die mit niedrigen Neutrophil- und Plättchenzählimpulsen, sowie Sekundärhemochromatosis dazugehörig sind. Die morphologische Klassifikation FAB ist auch nützlich gewesen, die Wahrscheinlichkeit betrachtend, die ein Patient zur akuten Leukämie und zur Dauer des Überlebens (Tabelle 2) entwickeln muß. Patienten mit RAEB und RAEB-t

haben im Allgemeinen eine höhere Kinetik der Weiterentwicklung zur akuten Leukämie und zu einem kürzeren Überleben. Demgegenüber haben Patienten mit RA und RARS eine längere Dauer des Überlebens.

Zusätzlich zu diesen klinischen Entdeckungen sind andere Eigenschaften wie chromosomale Abweichungen gezeigt worden, um einen bedeutenden prognostischen Wert zu haben. Normalerweise haben Patienten ohne chromosomale Abweichungen eine niedrigere Wahrscheinlichkeit sich entwickelnden Leukämie und eine höhere Wahrscheinlichkeit des Habens eines längeren Überlebens.

Tabelle 2. ÜBERLEBEN UND LEUKEMIC-CTransformation IN MDS

Mittleres Überleben in RA MOS (Strecke) % Leukemic Transf. (Strecke) 37 (19-64) 11 (0-20) RARS 49 (21-76) 5 (0-15) MCMocL 22 (8-60) 20 (3-55) RAEB 9 (7-15) 23 (11-50) RAEB-t 6 (5-12) 48 (11-75) vor kurzem mehr raffinierte prognostische Kerben ist gründete nach der Zahl von Knallen, von Parametern, welche die Schwierigkeit von pancytopenia reflektieren, und von Vorhandensein der chromosomalen Abweichungen entwickelt worden.

Behandlung

Versetzung des Knochenmarks (BMT) genommen von einer gesunden Einzelperson (allogeneic BMT) ist die einzige heilende Behandlung für MDS. Unfortunately, die Mehrheit einen MDS-Patienten kann nicht von diesem Modus der Therapie profitieren, da MDS überwiegend ältere Leute beeinflusst. Folglich ist die Annäherung bei jüngeren Patienten zu der bei älteren Patienten unterschiedlich. In dieser Gruppe ist unterstützende Therapie das Rückgrad des Managements. Konkurrenzfähig nicht-verpflanzen Sie Optionen wie intensive Chemotherapie sollte nur bei Patienten verwendet werden, die in einem hochentwickelten Stadium ihrer Krankheit sind und zum Tolerieren dieser Behandlungen fähig sind, die vorübergehende Zustände des Erlasses verursachen konnten. Erlaß bedeutet, daß der Patient keine Symptome der Krankheit hat und keine Zeichen der Leukämiezellen offensichtlich sind, wenn das Knochenmark unter einem Mikroskop überprüft wird.

Unterstützende Therapie

Unterstützende Therapie mit Bluttransfusionen und Antibiotika falls von der Infektion setzen die allgemeinsten Behandlungen fest, die bei MDS-Patienten verwendet werden. Die Idee ist zum transfuse die Blutzellen, die in den niedrigen Zahlen sind. Dieses ist mit roten Zellen und Plättchen durchführbar. Neutrophiltransfusionen werden nicht verwendet, weil Neutrophils eine kurze Lebensüberspannung haben. Obgleich Patienten viel rote Zelle und Plättchentransfusionen empfangen können, gibt es etwas Nebenwirkungen, die ihr ausgedehnt verwendet begrenzen. Zum Beispiel konnten mehrfache rote Zelle Transfusionen hemochromatosis verursachen (sehen Sie oben), das in hochentwickelten Stadien tödlich sein könnte. Deferoxamine ist eine Medikation, die dieses Problem vermindern kann. Ein Hauptschwierigkeit mit

wiederholten Plättchentransfusionen ist, daß Patienten zu diesen Transfusionen refraktär werden, weil sie Antikörper produzieren, die sofort transfused Plättchen zerstören.

Wachstumsfaktoren Hematopoietic

Der komplizierte und Mehrstufenprozeß der Blutzellen Anordnung wird fest durch eine Gruppe Hormone geregelt, die als hematopoietic Wachstumsfaktoren (HGF) gekennzeichnet sind. Diese Hormone regeln unterschiedliche Stadien des oben genannten Prozesses, die, die an den frühen Stadien, wie Stammzellefaktor, interleukin fungieren (1 (IL-1), IL-3 haben eine Breitenwirkung und können die Produktion aller Blutzellen Arten, andere wie erythropoietin, G-CSF anregen, und das thrombopoietin, das an den neueren Stadien fungiert, regen die Produktion von einer Art Blutzelle an. Es ist denkbar, daß, wenn diese Hormone an der sehr hohen Dosis gegeben werden, sie die MDS-Markzellen anregen könnten, um mehr Blutzellen zu produzieren oder daß sie die residuell normalen hematopoietic Zellen anregen und sie erzwingen könnten, fällige Blutzellen zu bilden.

Klinische Versuche sind bei MDS-Patienten mit diesen HGF geleitet worden und etwas Wissen ist gewonnen worden. Zum Beispiel reagieren nicht alle Patienten, und die, die reagieren, benötigen ununterbrochene Leitung, die Antwort und bei einigen Patienten beizubehalten, welche die Weiterentwicklung zur akuten Leukämie durch diese Hormone erleichtert wird. Vermutlich sind erythropoietin und G-CSF das HGF, das gezeigt worden sind, um in den Arbeiten MDS. Erythropoietin nur bei jenen Patienten das vorteilhafteste zu sein, in denen ihre erythropoietinstufen nicht zu hoch sind. In diesen Fällen kann es die Produktion der roten Blutzellen anregen, die in dieser Weise den Gebrauch von roten Zellen Transfusionen vermeiden. G-CSF ist gezeigt worden, um bei MDS-Patienten mit niedrigen Neutrophilzählimpulsen und -infektion vorteilhaft zu sein. Die Zunahme der Neutrophilzählimpulse in diesen Fällen konnte Lebensersparnis sein. Thrombopoietin ist nicht in den Menschen noch verwendet worden.

Vitamintherapie, Steroid Hormone und immunsuppressive Mittel

Bestimmte Vitamine, wie B6 und Fol- Säure, können hilfreich bei einigen Patienten mit MDS sein, aber erfolglose Produktion der Blutzellen kann den Körper dieser Vitamine verbrauchen. Vitaminmangel kann das pancytopenia verschlechtern.

Corticosteroide sind im allgemeinen des begrenzten Nutzens bei den meisten Patienten mit MDS und ihr verlängerter Gebrauch könnte ernste Nebenwirkungen verursachen. Androgene sind gezeigt worden, um die Blutzählimpulse nur eines kleinen Anteils Patienten mit Mitteln MDS. Immunsuppressive, wie anti-thymocytglobulin zu verbessern und cyclosporine kann die Blutzählimpulse einiger Patienten mit sogenanntem hypocellular MDS verbessern.

Unterscheidung Faktoren

Eine vorstehende Eigenschaft von MDS ist die Unfähigkeit der umgewandelten Zellen, zu den Funktionszellen völlig zu unterscheiden. Es gibt Mittel wie retinoic Säuren, Vitamin D3 und Interferonalpha, das die Unterscheidung der unreifen bösartigen Zelle Zeilen in vitro verursachen kann. Leider ist der Gebrauch dieser Unterscheidung Mittel bei MDS-Patienten, die meisten Versuche hat demonstriert nur einen begrenzten Nutzen in einem sehr kleinen Anteil Patienten enttäuschend gewesen.

Low-DoseChemotherapie

Chemotherapeutische Mittel wie Cytosinarabinosid (ARA-C) und azacytidine, wenn sie an den niedrigen Dosen gegeben werden, können Antworten bei einigen Patienten mit MDS. Initially, es verursachen wurden gedacht, daß diese Mittel Antworten wegen ihrer Kapazität, Unterscheidung zu verursachen produzieren. Neuere Daten schlagen vor, daß tatsächlich diese Mittel das Wachstum des leukemic Klons unterdrücken und den wenigen restlichen Normal klont zum repopulate das Knochenmark und verursacht normale Blutzellen erlaubten. Leider sind diese Antworten vorübergehend und geschehen nicht in der Mehrheit einen Patienten.

Intensive Chemotherapie (High-Dose)

Chemotherapeutische Mittel gegeben an den hohen Dosen, wie in der Behandlung der akuten Leukämiepatienten, Erlaß in 40 zu 60% der MDS-Patienten auch verursachen kann. Leider ist es nur von der kurzen Dauer und kann ernste Nebenwirkungen haben, aber es könnte von irgendeinem Nutzen bei Patienten der hohen Gefahr MDS sein, die Anwärter für BMT sind (sehen Sie unten). ****time-out**** intensiv Chemotherapie sein üblich einsetzen bei Patient mit hochentwickelt Formular von MDS, und es sein üblich nicht verwenden in alt Patient seit ihr side Nebenwirkung können sein tödlich in dies age Altersklasse.

KnochenmarkVersetzung

Es gibt jetzt die umfangreichen Daten, die anzeigen, daß die Versetzung des gesunden Knochenmarks von einem histocompatible Bruder oder von einer Schwester (Geschwister-berechnet) in jüngerem heilend sein könnte (<55?) Patienten mit MDS. Die Probleme, die den Erfolg von BMT in MDS begrenzt haben, sind hauptsächlich die verpflanzen-in Verbindung stehenden Komplikationen und das Wiederauftreten der Krankheit in Pfosten-verpflanzen Periode. In MDS ist Transplantation-gegen-Hauptrechnerkrankheit (GvHD) bei weitem die allgemeinste verpflanzen-in Verbindung stehende Komplikation, da die Mehrheit einen MDS-Patienten ältere Erwachsene sind, in denen GvHD häufiger ist. Pfosten-verpflanzen Sie Rückfall ist ein Hauptschwierigkeit bei Patienten, die zu der Zeit des Transplant einen Überfluß von Knallen haben. Fünfundzwanzig zu 50% dieser Patienten fallen innerhalb der ersten 2 Jahre nach dem Transplant zurück. Zwei Annäherungen werden verwendet, um diese Beschränkung, man zu überwinden verwendet sehr intensives vor-verpflanzen die Behandlungen, die angestrebt werden, MDS.

Unfortunately ausrottend, höhere Dosen dieser Behandlungen, sich beziehen auf Nebenwirkungen, die Tod verursachen. Eine andere Annäherung soll den Patienten in Erlaß legen, oder in der Phase ohne Überfluß von Knallen und BMT. Studies dann durchzuführen sollte unterwegs können, zu zeigen, welche Annäherung das vorteilhaftere ist.

Hoffnung Während Der Zukunft

Forschung Bemühungen werden momentan in den Studien fokussiert, die versuchen, die molekularen Einheiten zu verstehen, die in die Entwicklung von MDS mit einbezogen werden. Dieses der Reihe nach hat eine enorme Auswirkung in der Entwicklung der neuen Behandlungen, besonders für jene Patienten, die nicht für BMT geeignet sind, das die Mehrheit einen MDS-Patienten wegen ihres Alters ist.

Ein offensichtliches Paradox in MDS ist, daß Patienten mit diesen Störungen niedrige Blutzählimpulse trotz des Habens eines Knochenmarks haben, das einen Normal oder eine erhöhte Zahl des Bluts Zellen bildend hat. Vor kurzem ist es gezeigt worden, daß dieser erfolglose Blutzelle Anordnung Prozeß am vorzeitigen programmierten Zelle Tod und dem apoptosis liegt. Ein umfangreicher Tod der Blut-blood-forming Zellen innerhalb des Knochenmarks ergibt eine niedrige Produktion der fälligen Blutzellen und erklärt, warum MDS-Patienten niedrige Blutzählimpulse haben. Forscher versuchen, Drogen zu finden, die diesen Prozeß des vorzeitigen bei MDS-Patienten zu verwendenden Zelle Todes ändern konnten, die nicht mit BMT behandelt werden können wieder die Mehrheit einen MDS-Patienten.

BMT von einem Nichtfamilie Bauteil (ohne BezugBmt) ist gegenwärtig ein Formular von Transplant, der aktiv benutzt wird, um Patienten mit MDS zu behandeln. Die Komplikationen verbunden mit dieser Art von Transplant haben begrenzt seinen Erfolg. Viele Forschung Anstalten entwickeln aktiv neue erfolgreiche Strategien, um diese Beschränkungen zu überwinden, damit mehr Patienten von diesem heilenden Formular der Therapie profitieren können.

Ursprünglicher Text Julis 1995 wurde vom Dr. Hugo Castro-Malaspina geschrieben. Diese Broschüre wird durch eine großzügige Förderung vom Earl J. Goldberg Chapter des AAFA in Chicago, Illinois zur Verfügung gestellt. Die unplastische Anämiegrundlage von Amerika, Inc. (AAFA) wird nur durch einzelne Beiträge unterstützt und ist eine steuerfreie Organisation, wie unter dem Staatseinkünftecode, Kapitel 501(c)(3) beschrieben.

Das AAFA bietet freie pädagogische Materialien auf unplastischer Anämie und myelodysplastic Syndromen an. Das AAFA dient als Hilfsmittelverzeichnis für geduldige Unterstützung und emotionalen Support durch die freiwilligen Bemühungen der Patienten, der Familie Bauteile und der Gesundheitspflegefachleute weltweit. Die Hauptforschung Studien zum Finden der wirkungsvollen Verhinderung und der Heilung für unplastische Anämie und myelodysplastic Syndrome werden auch finanziell durch das AAFA unterstützt. Patienten können am nationalen Register AAFA teilnehmen, das

Daten für statistische Analyse sammelt.

Treten Sie mit dem AAFA, um ein freies Informationen Paket zu empfangen in Verbindung und mehr über unplastische Anämie, myelodysplastic Syndrome und das AAFA-Staatsangehörigregister zu erlernen.