

لوسمی میلوییدی مزمن

لوسمی میلوییدی
مزمن چیست ؟

اجازه دهید ان را برای
شما توضیح بدهیم.

www.anticancerfund.org | www.esmo.org



www.anticancerfund.org



www.esmo.org

سری راهنمای بیمار ESMO / ACF
بر اساس دستورالعمل های عمل بالینی ESMO

لوسمی میلویدی مزمن : راهنمایی برای بیماران

اطلاعات بیمار بر اساس راهنماهای طبابت بالینی ESMO

این راهنما برای بیماران توسط بنیاد Anticancer Fund جهت خدمت به بیماران گردآوری شده است، تا کمک به بیماران و خویشاوندان آن‌ها برای درک بهتر از طبیعت لوسمی میلویدی مزمن (CML) و انتخاب بهترین گزینه درمانی موجود براساس انواع CML شود. توصیه می‌کنیم که بیماران با پزشک خودشان درباره این آزمایشات و درمان‌ها که نیاز برای نوع و مرحله بیماری آن‌ها است، گفت و گو کنند. اطلاعات پزشکی که در این جزوه توصیف شده است براساس راهنماهای طبابت بالینی European Society for Medical Oncology (ESMO) برای درمان لوسمی میلویدی مزمن می‌باشد. این راهنما برای بیماران با همکاری ESMO تهیه شده است و تحت اجازه ESMO منتشر می‌شود. توسط پزشک نوشته شده و توسط دو انکولوژیست از ESMO شامل نویسنده برجسته راهنماهای طبابت بالینی برای پزشکان، مرور شده است. همچنین توسط نماینده‌هایی از گروه فعالین بیماران سرطانی ESMO مرور شده است.

برای اطلاعات بیشتر از بنیاد Anticancer Fund : www.anticancerfund.org

برای اطلاعات بیشتر در ارتباط با European Society for Medical Oncology : www.esmo.org

برای کلماتی که با ستاره مشخص شده اند، معنی در انتهای جزوه آورده شده است.

فهرست مندرجات:

تعریف لوسمی میلویدی مزمن	3
آیا لوسمی میلویدی مزمن شایع است؟	3
علل ایجاد لوسمی میلویدی مزمن چیست؟	4
چگونه لوسمی میلویدی مزمن تشخیص داده می شود؟	6
برای دستیابی به بهترین درمان چه چیزی لازم است بدانیم؟	8
روش های درمانی کدام هستند؟	11
سپس چه اتفاقی می افتد؟	16
تعاریف و ازگان دشوار	19

نویسندگان :

Dr Holbrook E.K. Kohrt (Anticancer Fund), reviewed by Dr Gauthier Bouche (Anticancer Fund), Dr Svetlana Jezdic (ESMO), Dr Michele Baccarani (ESMO), Pr Martin Dreyling (ESMO) and Mr Jan Geissler (ESMO's Cancer Patient Working Group).

نسخه به روز شده (2013) تغییرات جزئی در آخرین نسخه راهنمای طبابت بالینی ESMO را منعکس می کند. این به روز رسانی توسط دکتر Gauthier Bouche (Anticancer Fund) انجام شده و توسط دکتر Svetlana Jezdic (ESMO)، دکتر Michele Baccarani (ESMO) و پروفیسور Martin Dreyling (ESMO) مرور شده است.

مترجمین

دکتر نسیم ولی زاده

فوق تخصص خون و سرطان بالغین

دکتر حامد اژدری

فلوی خون و سرطان بالغین

ویراستار

دکتر حامد اژدری



تعریف لوسمی میلوییدی مزمن

لوسمی نوعی سرطان خون است. انواع مختلفی از لوسمی بسته به این که کدام سلول خونی درگیر شده است، وجود دارد. مزمن، پیشرفت آهسته و تدریجی را توصیف می کند و میلویید مشخص کننده رده میلوییدی است، که در آن سلول های نابالغ به طور معمول به گلبول های قرمز*، گلبول های سفید* و پلاکت* تکامل می یابند. در لوسمی مزمن میلوییدی، مغز استخوان سلول های میلوییدی بسیاری تولید می کند که هرکدام در مراحل مختلف تکاملی قرار دارند، شامل گرانولوسیت های* نابالغ، متامیلوسیت ها* و میلو بلاست ها* هستند. پلاکت ها* و بازوفیل ها (سلول های میلوییدی متفاوت که در اصل مسئول آلرژی هستند) در زمان تشخیص نیز، اغلب بیش از اندازه تولید شده اند. تولید بیش از حد سلول های میلوییدی در مغز استخوان سرانجام مانع از تولید طبیعی گلبول های قرمز شده که وظیفه انتقال اکسیژن به تمام سلول های بدن را داشته، همچنین تولید پلاکت ها* نیز کاهش یا ترومبوسیتوپنی* ایجاد می شود. پلاکت ها* نقش مهمی در توقف خون ریزی بازی می کنند.

بیماران با لوسمی میلوییدی مزمن ممکن است در یک آزمایش روتین و یا بعد از مراجعه به خدمات پزشکی به دلیل کاهش انرژی، خستگی ناشی از کم خونی*، یا خون ریزی، درد شکم* و یا کبودی ناشی از کمبود پلاکت*، تشخیص داده شوند. بزرگی طحال که اسپلنومگالی نامیده می شود، باعث ناراحتی در شکم* و سمت چپ قفسه سینه، سیری زودرس و یا تغییر در الگوی اجابت مزاج می شود. سایر نشانه های احتمالی شامل تب، تنگی نفس و درد استخوان هستند. در زمان تشخیص، اکثر بیماران شمارش گلبول سفید* (تعداد گلبول سفید* که در خون در گردش است) بالاتر از حد نرمال دارند.

آیا لوسمی میلوییدی مزمن شایع است؟

در مقایسه با سرطان سینه در زنان یا پروستات در مردان، لوسمی میلوییدی مزمن شایع نیست. در اتحادیه اروپا، 1-2 مورد در هر 100 هزار فرد، سالیانه تشخیص داده می شوند. لوسمی میلوییدی مزمن در اطفال بسیار نادر است. شیوع آن با افزایش سن افزایش می یابد. میانگین سنی بیماران تشخیص داده شده برای لوسمی میلوییدی مزمن حدود 60 سال است. هیچ گونه تفاوتی در مناطق جغرافیایی در تشخیص بیماران جدید وجود ندارد.

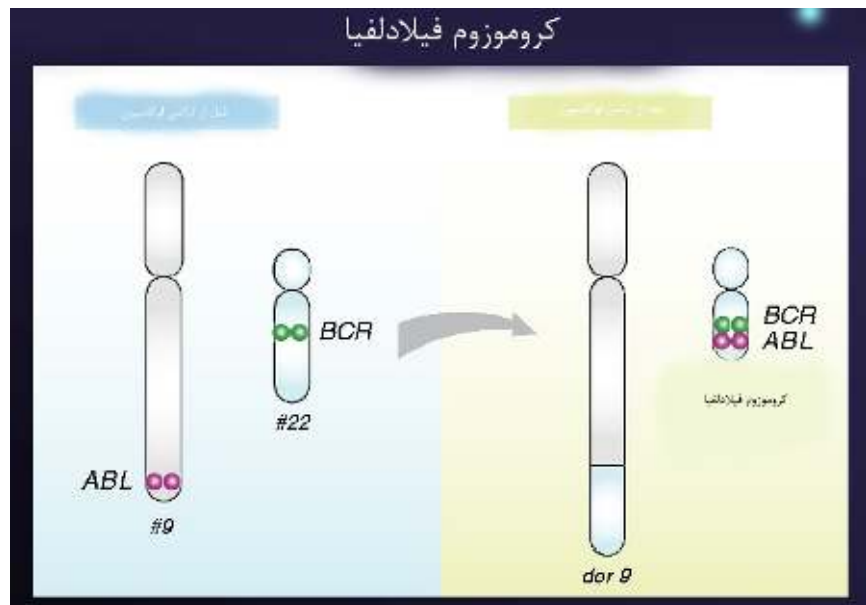
علل ایجاد لوسمی میلوییدی مزمن چیست؟

امروزه، علت لوسمی میلوییدی مزمن نتیجه یک اختلال ژنتیک* است که در سلول های بنیادی* خون اتفاق می افتد. با این وجود، علت وقوع این اختلال مشخص نیست.

این اختلال ژنتیکی خاص یک نوترکیبی غیر طبیعی محتوای ژنتیکی است. دو کروموزوم* قسمت ژنی خود را با یکدیگر تبادل می کنند. این حالت ترانس لوکاسیون نام دارد. برای لوسمی میلوییدی مزمن، ژن های کروموزوم 9 با ژن های کروموزوم 22 جابجا می شوند. ترانس لوکاسیون ژن *Abelson murine leukemia (ABL*)* بر روی کروموزوم 9 و *Breakpoint cluster region (BCR*)* بر روی کروموزوم 22 باعث تولید کروموزوم*

فیلادفیا می شود (ترانس لوکاسیون 9 به 22)، که می تواند در 95% بیماران لوسمی میلوییدی مزمن در سلول های در گردش خون و یا سلول های مغز استخوان یافت شود.

کروموزوم فیلادفیا یک آنزیم تیروزین کینازی* با تنظیم بر هم ریخته، را می سازد (آنزیم درون سلولی) که باعث رفتار غیر طبیعی



سلول های درگیر می شود. این رفتارها شامل تشکیل سلول های جاودانه، افزایش تکثیر* سلول، و تکامل غیر طبیعی سلول می باشند.

فاکتورهای خطر* بسیار کمی برای لوسمی میلویید مزمن شناخته شده است که باعث افزایش شانس عود* آن هم می شوند، اما الزاماً باعث بروز لوسمی نمی شوند.

- تماس با پرتوتابی* با مقادیر بالا، می تواند خطر لوسمی میلوییدی مزمن را به همراه داشته باشد. بازماندگان حوادث بمب اتمی و نیروگاه هسته ایی، همچنین تکنسین های رادیولوژی قبل از سال 1950 (هنگامی که شیلد های محافظ برای اولین بار معرفی شدند)، در خطر افزایش یافته برای بروز لوسمی میلوییدی مزمن هستند.

- خطر بروز لوسمی میلوپیدی مزمن با سن افزایش می یابد ولی با افزایش سن جمعیت، این خطر در کل خیلی پایین است. لوسمی میلوپیدی مزمن اندکی در مردان بیشتر از زنان رخ می دهد.
- افرادی که با حشره کش ها* یا بنزن*، در محل کار تماس دارند، در معرض افزایش متوسط خطر بروز لوسمی میلوپیدی مزمن هستند.

چگونه لوسمی میلوییدی مزمن تشخیص داده می شود؟

لوسمی میلوییدی مزمن می تواند در بیماران با نشانه ها یا نتایج آزمایشگاهی غیر طبیعی، در افراد با یا بدون علامت* تشخیص داده شوند. نشانه ها و تظاهرات بالینی ممکن است شامل :

- 1. طحال بزرگ.** بزرگی طحال به دلیل موقعیت آن در قسمت فوقانی چپ شکم* باعث ناراحتی در شکم* و دردی که به شانه چپ انتشار می یابد، سیری زودرس (ناتوانی در مصرف غذای کامل)، تغییر در الگوی اجابت مزاج (به علت انسداد روده ها)، گاهی افزایش وزن و احساس توده ایی که از سمت چپ قفسه سینه به درون شکم* کشیده شده است، می شود.
- 2. خستگی.** خستگی یک علامت شایع به دلیل کم خونی* (کاهش شمارش سلول های قرمز خونی که اغلب با هماتوکریت* یا سطح هموگلوبین* پایین اندازه گیری می شود)، است. بیمارانی که از نظر فیزیکی فعال هستند، ممکن است تا زمانی که کم خونی* شدید نشده باشد، اشاره ایی به اثرات کم خونی* نکنند.
- 3. خون ریزی.** گاهی اوقات بیماران در ابتدا با شمارش پلاکت* بالا مراجعه می کنند. برعکس، تعداد پلاکت* پایین به دلیل جایگزینی بافت مغز استخوان طبیعی با سلول های لوسمی می تواند دیده شود و منجر به کبودی زودرس، خون ریزی از بینی یا لثه ها، پتشی* (لکه های قرمزی که بر سطح پوست ساق ها و مچ پاها دیده می شوند) یا پورپورا (مجموعه ایی از پتشی ها* که لکه های قرمز بزرگتری را شکل می دهند)، شود.

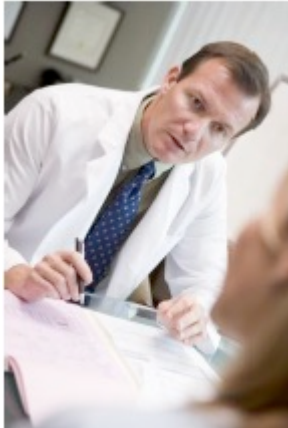
بیمارانی که نشانه های بالا را دارند، باید یک شمارش کامل سلول های خونی از نظر بررسی تولید سه نوع سلول خونی در مغز استخوان انجام دهند : (1) گلبول های سفید* (2) گلبول های قرمز* (3) پلاکت ها*. گاهی اوقات اولین شک در یک لوسمی احتمالی، ممکن است تنها براساس یافته های آزمایشگاهی باشد. به علاوه، شمارش کامل سلولی، سلول های گلبول سفید* و سلول های لوسمی که در خون در گردش هستند را مشخص می کند. افزایش تعداد گلبول های سفید در مراحل مختلف تکامل که در حال تکثیر* در سرعت های غیرطبیعی بوده به همراه افزایش نامتناسب تعداد بازوفیل ها*، در جریان خون دیده می شوند.

اگر شک به تشخیص لوسمی میلوپیدی مزمن براساس نشانه ها و شمارش سلول های گلبول های سفید* وجود داشته باشد، یک نمونه مغز استخوان* گرفته می شود. در اکثر بیماران سلول های لوسمی که در شمارش کامل سلول های خونی یافت شده اند، می توانند نمونه کافی برای سنجش حضور کروموزوم* فیلادلفیا (ترانس لوکاسیون کروموزوم* 9 به 22 همان طور که در بالا بیان شد) فراهم آورند. کروموزوم فیلادلفیا را می توان با روش های مرسوم سیتوژنتیک* (آنالیز باندهای کروموزومی* سلول های مغز استخوان در متافاز*) یافت، اما روش های مولکولی شامل واکنش زنجیره ایی پلی مراز (PCR*)، روشی که در زیست شناسی مولکولی برای بزرگ کردن یک مجموعه یا تعداد کمی از مجموعه های قطعه ایی از DNA* به کار می رود و روش FISH* که یک روش سیتوژنتیک* برای یافتن وجود یا عدم وجود قطعه ایی از DNA* بر روی کروموزوم*، می باشند. در این بیماران، درمان ممکن است قبل از انجام نمونه گیری مغز استخوان* انجام شود.



نمونه گیری مغز استخوان* یک روش مختصری ناخوشایند است که حدود 15 دقیقه زمان می برد. بی حسی* موضعی برای این روش استفاده می شود و دردهای شدید حس نمی شود. این روش به پاتولوژیست* (پزشکی که برای تشخیص بیماری ها براساس شکل سلول ها یا بافت ها زیر میکروسکوپ آموزش دیده است) اجازه می دهد که لوسمی میلوپیدی مزمن را تشخیص دهد. پاتولوژیست* همچنین می تواند نوع لوسمی میلوپیدی مزمن که بیمار مبتلا است و همچنین اختلالات ژنتیکی لوسمی را با مشاهده کروموزوم ها* با دقت، مشخص کند. روش های PCR* و FISH* روش هایی هستند که کروموزوم* فیلادلفیا را مشخص می کنند.

برای دستیابی به بهترین درمان چه چیزی لازم است بدانیم؟



پزشکان نیاز دارند که بسیاری از جنبه های بیمار و لوسمی را بدانند، تا بتوانند بر روی بهترین درمان تصمیم بگیرند.

اطلاعات مربوط به بیمار

- سابقه طبی بیمار
- نتایج معاینات بالینی* توسط پزشک
- سلامت عمومی

• مشخص کردن برای انجام پیوند مغز استخوان*. قبل از پیشرفت درمان های هدفمند* برای لوسمی میلوییدی مزمن، اولین خط درمان پیوند مغز استخوان* بود. این روزها، بعضی از بیماران که لوسمی میلوییدی مزمن دارند، نیاز به پیوند مغز استخوان* دارند، فقط در زمانی که به درمان های هدفمند پاسخ ندهند و بیماری آن ها پیشرفت کند نیاز به پیوند مغز استخوان* دارند. پیوند مغز استخوان*، استفاده از سلول های مغز استخوان سالم یک فرد دیگر برای جایگزینی با سلول های مغز استخوان خود فرد است. به منظور جلوگیری از آسیب سیستم ایمنی* فرد دهنده به بدن فرد گیرنده (حالتی که بیماری پیوند* علیه میزبان نامیده می شود)، باید مشخص شود که آیا فرد دهنده با گیرنده سازگار است. این کار با تعیین میزان شباهت پروتئین های* خاصی به نام انتی ژن گلبول های سفید* انسانی (HLA) بین بیمار و دهنده انجام می شود. از آن جایی که یافتن مغز استخوان سازگار ممکن است چند ماه طول بیاورد، دانستن وضعیت ژنی فرد در طی زمان کمک کننده است. مشخص کردن وضعیت HLA برادران و خواهران فرد که می توانند اهداکنندگان بالقوه باشند، باید انجام شود. اگر خواهران و برادران سازگار نبوندند، اهداکنندگان غیر خویشاوند غربال می شوند.

اطلاعات مربوط به لوسمی

• مرحله بندی، پیش آگهی* و طبقه بندی براساس خطر

برخلاف سایر سرطان ها، که در یک مکان رشد می کند (همانند سرطان سینه در درون سینه، یا سرطان پروستات در درون پروستات) و منتشر می شود (متاستاز*)، سلول های بدخیم در بیماران لوسمی در هنگام تشخیص به دلیل گردش طبیعی خون در سرتاسر بدن در نظر گرفته می شوند. به همین علت، پیش آگهی* براساس میزان گسترش بیماری در نظر گرفته نمی شود. مرحله بندی بیماری براساس فاز یا مرحله بیماری که شامل مزمن*، پیشرونده و بلاستیک* است، تعیین می شود. اکثر بیماران در مرحله مزمن تشخیص داده می شوند. بیماران در مرحله پیشرونده بیماری تشخیص داده می شوند، در صورتی که میزان بلاست* های آن ها بین 15-29% در خون یا مغز استخوان، بالاتر از 20% بازوفیل* در خون، پلاکت ها* به شدت افزایش یافته باشند یا پایین باشند (ولی به دلیل درمان پایین نباشند)، یا یک اختلال کلونی سلولی علاوه بر کروموزوم* فیلادلفیا رخ داده باشد، تشخیص داده می شوند. پیشرفته ترین مرحله بیماری بلاستیک* است که بلاست* های مغز استخوان یا خون حداقل 30% شده است.

مرحله پیشرونده	مرحله بلاستیک
سلول های بلاست*	15-29%
بازوفیل ها*	30%≤
شمارش پلاکت ها**	20%<
CCA/Ph+	100< هزار بدون درمان
درگیری خارج از مغز استخوان+	وجود دارد
	وجود دارد

*در خون محیطی یا در مغز استخوان

CCA/Ph+ = اختلالات کلونی از کروموزوم* در سلول های Ph+

+ به استثنای کبد و طحال، شامل غدد لنفاوی*، پوست، دستگاه عصبی مرکزی (CNS)*، استخوان، و ریه.

بیماران در مرحله مزمن* در صورتی که درمان نشوند، در طی 3-5 سال وارد مرحله پیشرونده می شوند. بیماران که با مرحله پیشرونده تشخیص داده شده اند، میانگین بقای 4 الی 6 ماهه بدون درمان دارند. بقا در مرحله بلاستیک* در صورتی که درمان انجام نشود، به 2 الی 4 ماه کاهش می یابد.

پیش آگهی* یک بیمار با ویژگی های بیمار (شامل درصد بازوفیل ها* و اندازه طحال) پیش بینی می شود. سیستم های امتیاز دهنده متعددی که از ویژگی های بیمار و بیماری استفاده می کنند، گسترش یافته است تا تخمینی از میزان پاسخ به درمان و میزان بقا را فراهم آورد. وقتی که از به روز ترین آن ها، سیستم EUTOS، استفاده می کنیم، میزان بقای عاری از پیشرفت 5 ساله بیماران با خطر کم تر نسبت به خطر بیشتر، بیشتر است (90% در مقابل 82%)، اما بقای کلی، اندکی نسبت به مردم عادی جامعه پایین تر است.

روش های درمانی کدام هستند؟



درمان باید در مراکزی که سابقه درمان لوسمی میلویید مزمن داشته و زیر ساخت های چند رشته ایی* کافی دارند، انجام شود. هر زمانی که امکان پذیر بود، درمان باید به شکل کارآزمایی های بالینی* پیشنهاد شود.

درمان لوسمی میلویید مزمن به فرد بسته به مرحله ایی که در زمان تشخیص قرار دارد، انجام می شود. برخلاف تومرهای توپر، جراحی و پرتودرمانی* نقشی به طور معمول در مدیریت آن ندارند.

درمان مرحله مزمن* لوسمی میلوییدی مزمن

جهش* 9 به 22 ذکر شده، منجر به جهش* در تیروزین کیناز می شود. امروزه، تمام بیماران باید ابتدا با یک مهار کننده تیروزین کیناز* جهش یافته* که همچنین تیروزین کیناز BCR-ABL* نامیده می شود، درمان شوند. سایر عوامل شامل اینترفرون* و هیدروکسی اوره* نقش محدودی در خط اول درمان دارند. هیدروکسی اوره برای کاهش سرعت شدت بیماری بیماران با بیماری سنگین و شمارش گلبول های سفید* استفاده می شود. ایماتینیب* نسل اول مهار کننده های خوراکی تیروزین کیناز* است که میزان بقای کلی 8 ساله را در حدود 90% بیماران ایجاد می کند. دومین نسل از مهار کننده های تیروزین کیناز، همانند دازاتینیب* یا نیلوتینیب* ممکن است برای بیماران با لوسمی میلوییدی مزمن در زمان تشخیص در نظر گرفته شوند. بیماران نباید ایماتینیب*، دازاتینیب* یا نیلوتینیب* را به جز وارد شدن به یک کارآزمایی بالینی* یا در موارد عوارض شدید، قطع کنند. این درمان ها نامحدود استفاده می شوند و قطع آن ها نشان داده شده که منجر به عود* یا پیشرفت* لوسمی میلوییدی مزمن می شود.

بعد از شروع درمان برای لوسمی مزمن میلوییدی، بیماران باید برای میزان پاسخ به درمان پایش شوند. سیر پایش پاسخ به درمان از آن جایی اهمیت دارد که آیا پاسخ کافی به دست می آید یا آیا درمان باید به مقادیر بالاتر و متفاوت تری تغییر یابد. از آن جایی که درمان نامحدود ادامه یافته و عود* با قطع درمان در بسیاری از بیماران اتفاق می افتد، بسیار حیاتی است که بیماری به دقت پایش شود. پایش پیوسته نیاز است، حتی اگر پاسخ بهینه بوده است تا بتوان عودهای* بالقوه را یافت و آن ها را درمان کرد. شاخص های پاسخ های خاص، از جمله بهینه، کم تر از بهینه و یا شکست درمان مشخص شده اند تا راهنمایی برای تغییر دارو یا افزایش مقادیر دارو باشند.

ارزیابی پاسخ بر اساس 3 سطح از پاسخ است : پاسخ خونی* ، پاسخ سیتوژنتیک* و پاسخ مولکولی* که به صورت زیر شرح داده می شوند:

- پاسخ خونی* :
 - ارزیابی پاسخ خونی باید هر 2 هفته بعد از شروع درمان انجام شود و گلبول های سفید* و پلاکت ها* بررسی شوند.
 - یک پاسخ خونی* کامل مرتبط است با :
 - شمارش کل گلبول سفید* کمتر از 10 هزار
 - در بررسی گلبول های سفید هیچ گونه گرانولوسیت* نابالغ نبینیم و بازوفیل ها* کمتر از 5% باشند.
 - شمارش پلاکت ها* کمتر از 450 هزار باشد.
 - طحال قابل لمس نباشد.
 - پاسخ سیتوژنتیک* :
 - سیتوژنتیک* باید 3 ، 6 ، 12 ، 18 ماه بعد از شروع درمان با مهار کننده تیروزین کیناز* بررسی شود تا یک پاسخ سیتوژنتیک کامل* بدست آید. سیتوژنتیک* باید حداقل هر 6 ماه ارزیابی شوند.
 - پاسخ سیتوژنتیک کامل* با عدم رویت کروموزوم* فیلادلفیا در بررسی مرحله متافاز* کروموزومی* تقسیم سلول مشخص می شود.
 - پاسخ سیتوژنتیک* نسبی با وجود 1 الی 35% از کروموزوم* فیلادلفیا در مرحله متافاز* تقسیم سلول مشخص می شود.
 - پاسخ مولکولی* :
 - پایش پاسخ مولکولی* با PCR* انجام شده که اختلال BCR-ABL* را به صورت کمی می سنجد.
 - حداقل هر 3 ماه یکبار باید تا یک پاسخ مولکولی* عمده که بدست بیاید، تکرار شود.
 - پاسخ مولکولی* عمده بوسیله نتایج تست PCR* که در آن BCR-ABL* کمتر از 0.1% واحد بین المللی یافت شود، تعریف می شود.
 - هنگامی که هر دو پاسخ سیتوژنتیک* و مولکولی* به دست آمد، پایش سیتوژنتیک* باید هر 12 ماه انجام شده و هر 6 ماه یکبار تست PCR* برای پایش مولکولی انجام شود.
- بیمارانی که پاسخ بهینه می گیرند باید درمان را با ایماتینیب* یا نسل دوم مهار کننده تیروزین کینازی* که در حال دریافت آن هستند، ادامه دهند. این گروه بیماران باید فقط در کارآزمایی های بالینی* دارو را قطع کنند.

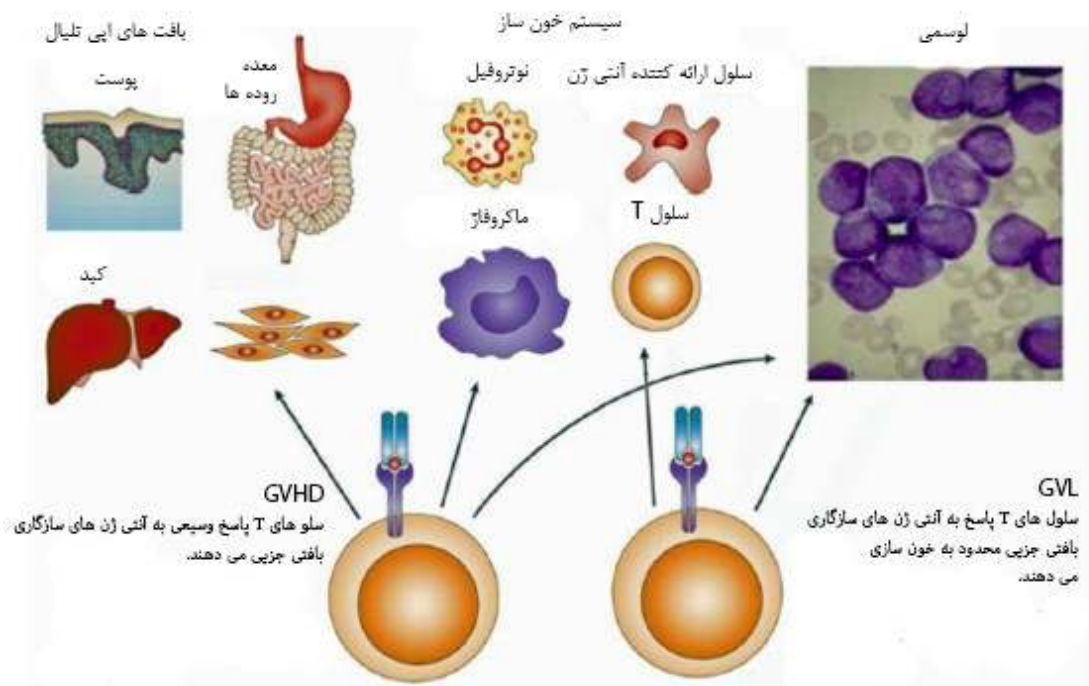
بیمارانی که فقط پاسخ کمتر از بهینه دارند می‌توان برای افزایش مقدار مصرف داروی مهار کننده تیروزین کینازی* فعلی یا تغییر درمان، اگر ایماتینیب* دریافت می‌کنند به نسل دومی از مهار کننده های تیروزین کینازی، در نظر گرفت.

بیمارانی که با مصرف ایماتینیب* دچار شکست درمان شده‌اند، درمان باید به نسل دوم مهار کننده های تیروزین کینازی همانند دازاتینیب* یا نیلوتینیب* تغییر یابد. اخیراً، نسل دوم دیگری از این داروها (بوزاتینیب*) در آمریکا تایید شده است. مهار کننده تیروزین کیناز*، پوناتینیب*، در آمریکا برای بیمارانی که نوعی جهش* خاص به نام T315I دارند تایید شده است. نوع متفاوتی از دارو، اماستوکسین* که به خانواده مهار کننده تیروزین کیناز* تعلق ندارد، در آمریکا برای درمان لوسمی میلوپیدی مزمنی تایید شده است که به درمان مهار کننده های تیروزین کینازی مقاوم* است. افزایش مقدار مصرف ایماتینیب* تاثیری در بیمارانی که بیماری در حال پیشرفت دارند، ندارد. توانایی دستیابی به پاسخ و مدت دوام پاسخ از جمله عوامل مهمی است که بیمار برای پیوند مغز استخوان* در نظر گرفته می‌شود.

درمان مرحله پیشرونده یا بلاستیک* لوسمی میلوپیدی مزمن

در این مراحل، شواهد محدود به تصمیم گیری برای انتخاب بهترین درمان است. درمان با مهار کننده تیروزین کیناز* می‌تواند در این بیماران که سابقه درمان با مهار کننده تیروزین کیناز* ندارند، شروع شود. تغییر به مهار کننده تیروزین کیناز* دیگر یا شیمی درمانی* می‌تواند برای بیمارانی که سابقه دریافت یک مهار کننده تیروزین کیناز* دارند، مد نظر قرار گیرد. با این وجود، این انتخاب های درمانی برای مدت زمان محدودی موثر هستند.

در این بیماران انجام دادن پیوند مغز استخوان* آلوتنیک به عنوان یک انتخاب معتبر بوده و باید مد نظر قرار گیرند. این روش انتقال سلول های بنیادی* مغز استخوان یک فرد به بیمار است. گلبول های سفید*، گلبول های قرمز* و پلاکت های* بیمار با سلول های دهنده جایگزین می‌شوند. سلول های دهنده همه به عنوان جزیی از سلول های خون فرد خواهند شد. سلول های دهنده، سلول های بیمار را به عنوان غریبه شناخته که منجر به آسیب به سلول های خود بیمار می‌شود (بیماری پیوند علیه میزبان شناخته می‌شود). بیماری پیوند علیه میزبان، به طور معمول درگیری سلول های T* که در پیوند وجود دارد*، فرد دهنده است که به پوست، دستگاه گوارش (دهان، معده و روده) و کبد بیمار حمله می‌کنند. این بافت ها آنتی ژن های* سازگاری بافتی جزیی را بیان می‌کنند که هیچ گونه بررسی سازگاری بین دهنده و بیمار قبل از انجام پیوند، برخلاف آنتی ژن های اصلی، لازم به انجام ندارند. بیان این آنتی ژن های جزیی باعث می‌شود که به عنوان غریبه شناخته شوند. در طی همین روند، سلول های دهنده، سلول های لوسمی بیمار را غریبه تلقی کرده و به آن ها هم حمله می‌کنند که این به عنوان فایده اصلی انجام پیوند است (به عنوان پیوند علیه لوسمی شناخته می‌شود). پیوند مغز استخوان* یک فرصت ایجاد می‌کند تا لوسمی کاملاً ریشه کن شود و بیمار علاج قطعی پیدا کند.



پیوند مغز استخوان* آلوژن تنها راه علاج قطعی* ثابت شده برای لوسمی میلوپیدی مزمن در هر مرحله ایی از بیماری است. برای کنترل سرعت بیماری و دستیابی به پاسخ قبل از پیوند، بیماران باید برای کارآزمایی بالینی*، نسل دوم مهار کننده تیروزین کینازی* یا شیمی درمانی های* مرسوم سمی* سلولی در نظر گرفته شوند.

درمان بیماری مقاوم

بیماری می تواند مقاوم* به درمان با مهار کننده تیروزین کیناز* شود. بیماری مقاوم، زمانی بوجود می آید که بیماری بیمار پیشرفت کرده و منجر به جهش هایی* در تیروزین کیناز BCR-ABL* شود. مهم است که زمانی که بیماری پیشرفت می کند و درمان در مقادیر مصرف دارو افزایش می یابد یا به تیروزین کیناز دیگری تغییر می کند، جهشی* که منجر به مقاومت به درمان شده است، بررسی شود. در موارد نادر که انطباق یا متابولسیم دارو* سوال برانگیز است، سطح داروی ایماتینیب* می تواند در خون محیطی اندازه گیری شود. اگر سلول های لوسمی با جهشی* خاص به نام T315I همراه بودند، بیمار باید با یک مهار کننده تیروزین کیناز*، پوناتینیب* درمان شود که فقط در آمریکا در این زمان مورد تایید قرار گرفته است.

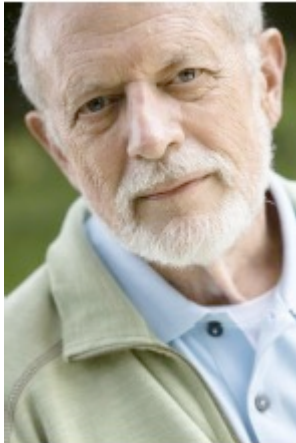
درمان بیمارانی که نمی توانند مهار کننده های تیروزین کیناز* را تحمل کنند

بیمارانی که عوارض جانبی شدیدی با نسل اول مهار کننده های تیروزین کینازی بر هم می زنند، همانند بثورات پوستی شدید، تورم شدید (همانند تورم ساق ها)، یا تجمع مایع در ریه ها، باید ابتدا با نسل دوم مهار کننده های* تیروزین کیناز* درمان شوند. اکثر بیمارانی که نتوانند نسل اول مهار کننده های تیروزین کینازی را تحمل کنند، با موفقیت با نسل دوم مهار کننده های تیروزین کینازی بدون عوارض جانبی درمان می شوند. برای کاهش بروز عوارض جانبی، مقادیر مصرف نسل دوم مهار کننده های تیروزین کینازی را می توان بدون کاهش اثر بخشی آن ها*، کاهش داد. برای بیمارانی که نتوانند سه مهار کننده تیروزین کینازی* را تحمل کنند، یک درمان جدید به نام اماستوکسین* اخیراً مشخص شده است که موثر و قابل تحمل بوده است. در موارد نادر، بیمارانی که نتوانند هیچ مهار کننده تیروزین کینازی* را تحمل کنند، باید برای پیوند مغز استخوان* از خواهر و برادر یا دهنندگان غیر خویشاوند در نظر گرفته شوند.

مدیریت نشانه های بیماری و عوارض جانبی درمان

لوسمی و درمان آن باعث عوارض جانبی شدید شامل اسهال، تهوع، استفراغ، ریزش مو، کاهش انرژی، اشتهای و عفونت شدید می شود. درمان های موثر برای این عوارض جانبی وجود دارد و بیماران می توانند انتظار داشته باشند که بعضی از مشکلات آن ها برطرف شود.

سپس چه اتفاقی می افتد؟



امروزه، بیماران با لوسمی میلوپیدی مزمن، نیاز به درمان در طول زندگی با مهار کننده های تیروزین کینازی* دارند. تحقیقات در حال پیشرفت است تا مشخص شود که آیا می توان درمان قطع شده یا به بیماران اجازه قطع دارو داده شود. هیچ گونه قطع درمانی خارج از کارآزمایی های بالینی* توصیه نمی شود.

چرا و چگونه توسط باید توسط پزشک پیگیری شوم؟

بعد از این که درمان آغاز شد، پزشکان یک برنامه پیگیری* با اهداف زیر پیشنهاد می دهند :

- پیشرفت های احتمالی، عود* یا بازگشت* لوسمی را در سریع ترین زمان ممکن شناسایی کنند.
- عوارض جانبی درمان را شناسایی کرده و آن ها را برطرف کنند.
- حمایت روانی و اطلاعاتی را برای بازگشت* به زندگی عادی، فراهم کنند.

برنامه های پیگیری* با پزشکان باید شامل :

- اخذ شرح حال، یافتن نشانه ها و انجام معاینه فیزیکی
- ارزیابی روتین شمارش سلول های خونی
- تکرار نمونه مغز استخوان، فقط در موارد شکست درمان یا در موارد کاهش پلاکت* غیر قابل توجه یا در مواردی که تست مولکولی قابل اعتمادی نمی توانند انجام دهد.

در حالت کلی، از سومین ماه شروع درمان، سیتوژنتیک* هر 6 ماه تا زمانی که پاسخ کامل سیتوژنتیک* بدست آمده و تایید شود، و تست PCR* هر 3 ماه تا زمان پاسخ مولکولی* غالب* باید انجام شود. هنگامی که پاسخ سیتوژنتیک* کامل بدست آمد و تایید شد، انجام آزمایش سیتوژنتیک* هر 12 ماه توصیه می شود، اما اگر آزمایش مولکولی در دسترس و قابل اعتمادی موجود است، لازم نمی باشد. هر زمانی پاسخ غالب مولکولی بدست آمد و تایید شد، انجام آزمایش مولکولی حداقل هر 6 ماه توصیه می شود. اگر بیمار بر اساس امتیاز دهی خطر، پر خطر بود یا پاسخ کمتر از انتظار به درمان داده بود، توصیه به انجام آزمایش های با فواصل کمتر می شود. غربالگری برای جهش های* BCR-ABL باید فقط در مواردی از شکست درمان یا پاسخ کمتر از بهینه پیشنهاد شود.

بازگشت به زندگی عادی

دشوار است که با فکر این که لوسمی قابل بازگشت* است زندگی کرد. از میان آن چیزی که امروزه می دانیم، هیچ راه مخصوصی برای کاهش میزان عود* وجود ندارد. در نتیجه سرطان و درمان آن، بازگشت* به زندگی عادی برای بعضی از مردم آسان نخواهد بود. سوالاتی مرتبط به تصویر بدنی، وضعیت جنسی، خستگی، کار، احساسات یا کیفیت زندگی ممکن است برای شما مد نظر باشد. صحبت کردن این سوالات با خویشتان، دوستان، سایر بیماران یا پزشکان ممکن است کمک کننده باشد. حمایت از طرف نهاد های بیمار محور که پیشنهاداتی برای مثال در ارتباط با مدیریت عوارض درمان، همچنین خدمات اعصاب و روان، یا خطوط تلفنی تامین کننده اطلاعات، در بسیاری از کشورها وجود دارد.

چه میزان مصرف دارو من اهمیت دارد؟

فقط درمان هایی که به درستی مصرف شوند، کارآیی دارند. بسیار مهم است که همان گونه که دارو تجویز شده است، دارو مصرف کنید.

مطالعات نشان داده اند که انطباق بیماران با درمان در بیماران لوسمی میلوییدی مزمن بسیار متفاوت است، علل الخصوص وقتی با داروهای خوراکی در لوسمی میلوییدی مزمن درمان انجام می شود، این مسئولیت پذیری خود بیمار است که داروی تجویز شده را مصرف نماید. عدم تطابق – عمدی یا سهوی- می تواند اثرات مهمی بر موفقیت درمان و یا نگهداشتن پاسخ به درمان داشته باشند. مطالعات لوسمی میلوییدی مزمن ارتباط بسیار قوی بین میزان تطابق، میزان عود* و میزان پاسخ و همچنین میزان بستری در بیمارستان، نشان داده اند. عدم مصرف یک قرص از ده قرص نشان داده است که بر روی میزان خاموش شدن* بیماری اثرات مهمی داشته است.

اگر لوسمی پیشرفت کرد یا بازگشت چه می شود؟

اگر لوسمی پیشرفت کرد، همانند تغییر مرحله مزمن* به مرحله پیشرونده یا مرحله بلاستیک*، پیشرفت بیماری یا عود* نامیده می شود. درمان بستگی به سن بیمار، درمان قبلی و امکان انجام پیوند مغز استخوان* دارد. توصیه های خاص برای درمان در هر مرحله ایی بحث شده است.

بعد از بدست آمدن پاسخ با استفاده از یک نسل دوم مهار کننده های تیروزین کینازی*، یک نمونه مغز استخوان در بیمارانی که در مرحله پیشرونده یا بلاستیک* هستند یا آن هایی که جهش* T315I دارند، توصیه می شود. اگر برادر یا خواهری یا دهنده غیر خویشتانندی یافت شود، می توان پیوند مغز استخوان* را به عنوان تنها شانس علاج پیشنهاد کرد. بیمارانی که بعد از پیوند مغز استخوان* عود* می کنند، معمولاً برای پیوند دوم در نظر گرفته نمی شوند. در عوض، تزریق لنفوسیت های دهنده* با یک مهار کننده تیروزین کینازی*، یا یک کارآزمایی بالینی* گزینه های انتخابی برای بیمارانی هستند که بعد از پیوند مغز استخوان* عود* کرده اند، می باشد.

آیا باید کارآزمایی های بالینی را در نظر داشته باشیم؟

با استفاده از درمان استاندارد در حال حاضر، شامل مهار کننده های تیروزین کینازی*، پیش آگهی* بیمارانی که تشخیص لوسمی میلویدی مزمن داده می شوند، مطلوب است. در موارد نادر، بیماری علی رغم بهترین درمان های موجود پیشرفت می کند. در این موارد، پیش آگهی* ضعیف است و درمان های جایگزین شامل کارآزمایی های بالینی* باید در نظر گرفته شوند. به همین علت، پزشکان و دانشمندان در حال جستجوی داروهای جدید هستند. درمان های امیدوار کننده باید ابتدا در کارآزمایی های بالینی قبل از تایید و تجویز به همه بیماران، آزمایش شوند. این کارآزمایی های بالینی یک فرصت برای دریافت درمان جدید قبل از این که در عموم قابل دسترس باشند، محقق می سازد. از طرف دیگر، این درمان های جدید هم دارای خطراتی هستند چون عوارض جانبی نا شناخته ای دارند. به دلیل جنبه های مثبت و منفی کارآزمایی های بالینی، بسیار مهم است که تناسب کارآزمایی بالینی* با خود را، با پزشک خود در میان بگذارید.

کجا می توانم یک گروه حمایتی از بیماران لوسمی مزمن میلویدی را بیابم؟

گروه های مدافع بیماران* می توانند به شما کمک کنند که با سایر بیماران با لوسمی میلویدی مزمن در تماس باشید، اطلاعات بیشتری در ارتباط با بیماری خود بیاموزید، اطلاعات مفید را بدست آورید، پزشک دیگری برای نقطه نظری دیگر بیابید، یا مراکز بالینی که کارآزمایی های بالینی* انجام می دهند، پیدا کنید. برای یافتن گروه در کشور خود، به شبکه گروه مدافع لوسمی میلویدی مزمن در سایت <http://www.cmladvocates.net/members> مراجعه کنید.

تعاریف واژگان دشوار

شکم

قسمتی از بدن بین قفسه سینه و لگن. عضلات مربوط به این ناحیه حفره ایی را که در برگیرنده معده، روده ها، کبد، طحال و پانکراس هستند را احاطه می کنند. به عنوان شکم شناخته می شود.

کم خونی

حالتی که با کمبود گلبول های قرمز* یا هموگلوبین* مشخص می شود. هموگلوبینی که آهن دارد، اکسیژن را از ریه ها به کل بدن انتقال می دهد. این روند در این حالت انجام نمی شود.

بیهوشی

وضعیت قابل برگشتی از عدم هوشیاری که در آن بیمار درد را حس نمی کند، رفلکس های طبیعی ندارد و به تحریکات کمتر پاسخ می دهد. با استفاده از بعضی مواد که بیهوش کننده شناخته می شوند، این حالت به صورت مصنوعی القا می شود. می تواند کامل یا ناقص باشد و به بیمار اجازه اعمال جراحی، همانند جمع آوری سلول ها از مغز استخوان را بدهد.

بدون علامت

در یک بیماری، عدم وجود نشانه ها، همانند درد یا تظاهرات بیماری و ناخوشی که فرد بیان می کند، است.

BCR-ABL

جابه جایی ژن *Abelson murine leukemia (ABL)* بر روی کروموزوم* 9 و *breakpoint cluster region (BCR)* بر روی کروموزوم* 22 منجر به کروموزوم* فیلادلفیا می شود (جابه جایی کروموزوم های* 9 و 22 $t(9;22)$) که می تواند در 95% بیماران لوسمی میلویدی مزمن از سلول های در گردش خون یا مغز استخوان، شناسایی شود. کروموزوم فیلادلفیا* یک تیروزین کیناز (یک آنزیم درون سلول ها) با اختلال تنظیم را کد می کند که منجر به عدم مرگ طبیعی سلول ها می شود، افزایش تکثیر سلولی* و تکامل غیر طبیعی سلولی می شود.

بنزن

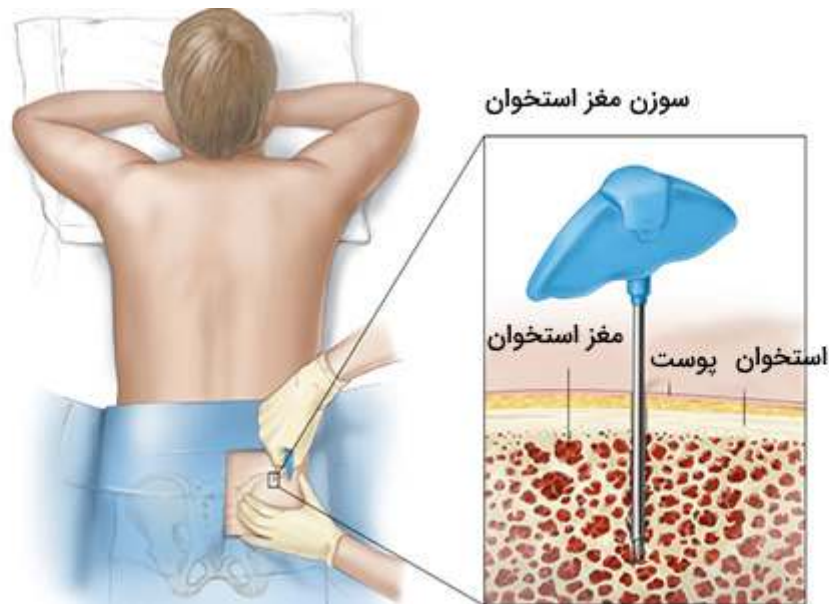
ماده شیمیایی که به طرز گسترده ایی در صنایع شیمیایی استفاده شده و همچنین در دود سیگار، آلاینده های وسایل نقلیه و بخار گازوییل یافت می شود. تماس با بنزن ممکن است خطر ابتلا به لوسمی را افزایش دهد.

بلاست

سلول های لوسمی اغلب به عنوان بلاست* نامیده می شوند چون آن ها بزرگتر از سلول های گلبول های سفید طبیعی که در گردش خون هستند، ظاهر می شوند. شکلی که بلاست* به نظر می آید به پاتولوژیست* سرخی کمک کننده برای تشخیص نوع لوسمی که بیمار دارد، می دهد.

نمونه گیری مغز استخوان

روشی که در آن نمونه کوچکی از استخوان با مغز استخوان درون آن، معمولاً از استخوان لگن، خارج می شود. قسمت کوچکی از پوست و استخوان زیرین آن با یک بی حس کننده، بی حس می شود. سپس یک سوزن پهن مخصوص به طرف استخوان فشار داده و چرخانده شده تا نمونه استخوان و مغز استخوان درون آن را جدا کند. این روش ممکن است همزمان با آسپیراسیون مغز استخوان انجام شود. سلول ها یا بافت های خارج شده بوسیله پاتولوژیست* بررسی می شوند. پاتولوژیست* بافت را در زیر میکروسکوپ مطالعه کرده، یا سایر آزمایشات را بر روی سلول ها یا بافت انجام می دهد. پاتولوژیست* مشخص می کند که آیا مغز استخوان با لوسمی درگیر شده است یا نشده است.



آسپیراسیون و نمونه گیری مغز استخوان. بعد از بی حسی قسمت کوچکی از پوست، یک سوزن جمشیدی (یک سوزن دراز و توخالی) به درون استخوان لگن بیمار وارد می شود. نمونه های خون، استخوان و مغز استخوان برای بررسی زیر میکروسکوپ خارج می شوند.

پیوند مغز استخوان

یک روشی که مغز استخوانی که با مقادیر بسیار بالای داروهای شیمی درمانی* یا پرتوتابی* از بین رفته است، جایگزین می شود. پیوند ممکن است اتولوگ (مغز استخوان خود فرد قبل از درمان ذخیره می شود)، آلوژنیک (دهنده مغز استخوان کسی دیگر است) یا هم ژن (دهنده مغز استخوان قل همسان است)، باشد.

بوزاتینیب

دارویی که برای درمان لوسمی میلویدی مزمن استفاده می شود. در بیمارانی که نمی توانند با درمان های دیگر درمان شده یا با آن ها بهبود نیافته اند، استفاده می شود. همچنین در درمان سایر سرطان ها مطالعه شده است. بوزاتینیب* عملکرد BCR-ABL* و سایر پروتیین ها* را مهار می کند که باعث مهار سلول های سرطانی از رشد شده و ممکن است آن سلول ها را از بین ببرد. نوعی از مهار کننده های تیروزین کینازی است.

دستگاه عصبی مرکزی

قسمتی از سیستم عصبی که شامل مغز و نخاع است.

شیمی درمانی

یک روش درمان سرطان که از داروهایی سلول های سرطان را از بین برده و یا رشد آن ها را محدود می کند. این داروها معمولاً به بیمار با تزریق آهسته به درون سیاهرگ تجویز شده و همچنین می تواند خوراکی یا با تزریق مستقیم به اندام یا با تزریق مستقیم به کبد برحسب محل سرطان، تجویز شوند.

کروموزوم

ساختاری که ژن ها را بیان می کند. ژن ها کدهای بدن برای خصوصیتی همانند رنگ مو یا جنسیت هستند. سلول های انسانی 23 جفت کروموزوم* دارند (مجموعاً 46 کروموزوم*). سلول های سرطانی یا لوسمی اغلب یک اختلال کروموزومی* دارند که تغییری در کروموزوم* های آن ها همانند دو برابر شدن کروموزومی* یعنی یک کروموزوم* اضافه (47 کروموزوم*)، یا حذف کروموزومی* یعنی از دست دادن یک کروموزوم* (45 کروموزوم*)، می باشند. معکوس شدن کروموزومی* یا ژنی هنگامی است که هیچ کروموزوم* اضافه ایی حذف یا اضافه نشده باشد، اما در عوض قسمتی وارونه است.

مزمّن

در مدتی طولانی. هنگامی که برای توصیف بیماری یا حالتی استفاده می شود، به این معنی است که برای مدت طولانی وجود داشته یا پیشرفت کرده است.

معاینه بالینی

معاینه بدن برای یافتن نشانه های بیماری

پاسخ بالینی

روشی برای توصیف پاسخ به درمان تجویز شده است. با تغییر در نشانه ها و علایمی که توسط بیماری ایجاد شده است، ارزیابی می شود.

کارآزمایی بالینی

مطالعه تحقیقاتی که با بیماران برای ارزیابی این که درمان جدید ایمن بوده و موثر است، می باشد. کارآزمایی های بالینی انجام می شوند تا اثرات داروها و همچنین درمان های غیر دارویی همانند رادیوتراپی یا جراحی و ترکیبی از درمان های مختلف را آزمایش کنند.

سی تی اسکن

نوعی از رادیوگرافی در آن ارگان ها بوسیله اشعه ایکس اسکن شده و نتایج بوسیله کامپیوتر ساخته شده تا تصاویری از قسمت های بدن ایجاد کند.

درمان شفا بخش

درمانی که به بیمار با هدف ریشه کنی یا علاج بیماری داده می شود، برخلاف درمان تسکینی که اهداف آن کاهش علایم بیماری است.

سیتوژنتیک

مطالعه ژن ها و کروموزوم ها*. مطالعه تغییرات ژن ها و کروموزوم ها* می تواند مشخص کند که آیا سلول نرمال یا لوسمیک است. بعضی از انواع لوسمی ها اختلالات سیتوژنتیک* مشترک دارند (تغییرات به ژن ها یا کروموزوم ها*) که شبیه به یک اثر انگشت بوده و می تواند به پاتولوژیست* بگوید که کدام نوع لوسمی را بیمار دارد.

پاسخ سیتوژنتیک

روشی که توصیف از پاسخ به درمان می کند. برای لوسمی میلویدی مزمن، برحسب کاهش سلول هایی که کروموزوم* فیلادلفیا غیر نرمال در خون یا مغز استخوان دارند، ارزیابی می شود.

سمیت سلولی

سمی برای سلول ها.

دازاتینیب

دازاتینیب* متعلق به گروهی از داروهای مهار کننده پروتیین* کیناز است. این ترکیبات با مهار کردن بعضی از آنزیم ها که پروتیین* کیناز نامیده می شوند، عمل می کنند. دازاتینیب* عمدتاً با مهار پروتیین* کیناز BCR-ABL* عمل می کند. این آنزیم در سلول های لوسمی تولید می شود و باعث تکثیر آن ها خارج از کنترل می شود. با مهار کیناز BCR-ABL*، و همچنین سایر کینازها، دازاتینیب* کمک به کنترل گسترش سلول های لوسمی می شود.

DNA

مخفف دنوکسی ریبونوکلیک اسید. DNA*، به عنوان حامل اطلاعات ژنتیکی است.

متابولیسم دارو

فرآیندی که دارو بوسیله آنزیم های درون بدن شکسته شده، بنابراین می تواند توسط بدن استفاده شده و سپس دفع شود.

اثر

در طب، توانایی یک مداخله، برای مثال، یک دارو یا جراحی، برای تولید اثر مفید گفته می شود.

FISH

یک تکنیک که توسط پاتولوژیست ها* برای یافتن تغییرات در ژن ها و کروموزوم ها* استفاده می شود. تغییرات منحصر به فرد ژن ها یا کروموزوم ها*، می تواند بوسیله FISH* یافت شده و به پاتولوژیست* کمک کند که کدام نوع لوسمی را بیمار دارد.

پیگیری

پایش سلامت بیمار در طی زمان بعد از درمان. این شامل پیگیری* سلامت افرادی که در مطالعه بالینی یا کارآزمایی بالینی* شرکت می کنند، برای یک دوره طولانی هم در طی مطالعه و هم بعد از اتمام مطالعه است.

پیوند

پوست سالم، استخوان یا سایر بافت هایی که از یک قسمت بدن گرفته شده و برای جایگزینی قسمت آسیب دیده یا بیماری که از قسمت دیگر بدن برداشته شده اند، استفاده می شود.

گرانولوسیت

نوعی سلول ایمنی که گرانول (ذرات کوچک) هایی از آنزیم هایی دارد که در طی عفونت ها، واکنش های آلرژیک و آسم آزاد می شوند. نوتروفیل ها، ائوزینوفیل ها و بازوفیل ها گرانولوسیت* هستند. یک گرانولوسیت* نوعی از گلبول سفید* است. همچنین سلول گلبول سفید* گرانول دار، PMN و گلبول سفید* با هسته چند شکلی نامیده می شود.

سطح هماتوکریت

میزان خونی که از سلول های گلبول های قرمز* تشکیل شده است. با درصد بیان می شود.

پاسخ هماتولوژیک

روشی که برای توصیف پاسخ به درمان می باشد. در لوسمی میلوپیدی مزمن، پاسخ هماتولوژیک* زمانی کامل است (پاسخ هماتولوژیک* کامل) که شمارش سلول های خونی به خصوص گلبول های سفید و پلاکت ها* نرمال شده باشند و عدم وجود بلاست* یا سلول های لوسمی در خون بیمار، نرمال شدن اندازه طحال و عدم وجود نشانه های لوسمی میلوپیدی مزمن، دیده شود.

سطح هموگلوبین

اندازه گیری کمی پروتئین* هموگلوبین در گلبول های قرمز است، به صورت وزن (گرم) حجمی از خون (دسی لیتر) بیان می شود. هموگلوبین اکسیژن را در سراسر بدن انتقال می دهد.

آنتی ژن های سازگاری بافتی

پروتئین* هایی که بر سطح تمام سلول های بدن قرار دارند. آن ها کمک می کنند که سیستم ایمنی* سلول های خودی را از اجسام خارجی افتراق دهد. آن ها در مقادیر فراوانی بر سطح گلبول های سفید وجود دارند. آن ها همچنین آنتی ژن لکوسیت خونی (HLA) نامیده می شوند.

هیدروکسی اوره

یک داروی ضد سرطان است که به خانواده ایی از داروها به نام آنتی متابولیت ها تعلق دارند.

ایماتینیب

ایماتینیب* یک مهار کننده پروتیین* تیروزین کینازی است. به آن معنی است که بعضی از آنزیم های خاص که تیروزین کیناز نامیده می شوند، را مهار می کند. این آنزیم ها در بعضی از گیرنده های سطح سلول های سرطانی، شامل گیرنده هایی که در تقسیم سلول های خارج از کنترل دخیل هستند، یافت می شوند. با مهار این گیرنده ها، ایماتینیب* کمک به کنترل تقسیم سلول می کند.

سیستم ایمنی

سیستم ایمنی* یک سیستم بیولوژیکی از ساختارها و فرآیندهایی است که بدن را از بیماری ها محافظت با شناسایی و از بین بردن سلول های سرطانی و مهاجمین خارجی همانند ویروس ها و باکتری ها محافظت می کند.

اینترفرون

پروتیینی* که بوسیله لنفوسیت ها ساخته شده و در ارتباط بین سلول های ایمنی دخیل است. یک تعدیل کننده پاسخ بیولوژیکی (ماده ایی که می تواند پاسخ طبیعی بدن به عفونت ها یا سلول های تومر را ارتقا بخشد). چندین مورد از اینترفرون ها*، شامل اینترفرون* آلفا، بتا، و گاما وجود دارد. بدن به صورت نرمال این مواد را تولید می کند. آن ها همچنین در آزمایشگاه ها برای درمان سرطان و سایر بیماری ها ساخته می شوند.

گلبول سفید

لکوسیت اصطلاحی جایگزین برای گلبول سفید* است. گلبول های سفید سلول های سیستم ایمنی* هستند که در دفاع بدن در مقابل عفونت ها درگیر هستند.

گره لنفاوی

یک توده گرد بافت لنفاوی است که بوسیله کپسولی از بافت همبند احاطه شده است. غدد لنفاوی لنف را فیلتر کرده و لنفوسیت ها را ذخیره می کنند. آن ها در طی عروق لنفاوی قرار گرفته اند. همچنین غدد لنفاوی نامیده می شوند.

تزریق لنفوسیت

نوعی از درمان که در آن لنفوسیت ها از خون فرد دهنده به بیماری که قبلاً پیوند سلول بنیادی* از همان دهنده شده است، داده می شود. لنفوسیت های دهنده سلول های باقی مانده سرطانی را از بین می برند. تزریق لنفوسیتی* برای درمان لوسمی میلویدی مزمن که عود* کرده و میلوم استفاده می شود. در درمان سایر انواع سرطان مطالعه شده است.

لنفوسیت نوعی از گلبول های سفید است که در سیستم ایمنی* ضروری است. سه نوع اصلی لنفوسیت ها، سلول های T*، سلول های B و سلول های کشنده طبیعی NK هستند که نقش خود را در سیستم ایمنی* دارند.

متافاز

مرحله ایی از تقسیم سلولی که در آن کروموزوم های* دو برابر شده در مرکز سلول آرایش می گیرند. سپس سلول به دو سلول با همان تعداد کروموزوم* تقسیم می شود.

متاستاز

پخش سرطان از یک قسمت بدن به قسمت دیگر. یک تومر از سلول هایی ساخته شده است که پخش شده و تومر متاستاتیک یا متاستاز* نامیده می شوند. تومر متاستاتیک سلول هایی دارد که شبیه به تومر اولیه هستند.

متامیلوسیت

نوعی از سلول های غیر بالغ گلبول های سفید هستند که از میلو بلاست ها* منشا گرفته اند و به گروه خاصی از گلبول های سفید تکامل می یابند.

پاسخ مولکولی

روشی که برای پاسخ به درمان ارائه شده است. در لوسمی میلویدی مزمن، بر منفی بودن آزمایش PCR* (واکنش زنجیره ایی پلی مرز) دلالت دارد. این آزمایش انجام می شود تا عدم وجود سلول های لوسمی یا بلاست* در خون، در جایی که آن قدر کمیاب هستند و بوسیله آزمایشات دیگر شناسایی نمی شوند، را تایید کند. PCR* ماده ایی که توسط سلول های لوسمی تولید می شود را شناسایی می کند.

چند رشته ایی

چندین زمینه از طبابت یا تخصص را شامل می شود. در طب، به عنوان ترکیبی از علم و تخصص متخصصین پزشکی و غیر پزشکی متفاوتی از رشته های مختلف، تعریف می شود.

جهش

تغییر در توالی بازهای آلی در *DNA** ایی که ژن ها را می سازد. جهش ها* در یک ژن الزاماً ژن را دائمی تغییر نمی دهند.

میلوبلاست

نوعی از سلول های غیر بالغ که در مغز استخوان وجود داشته و به گروهی از سلول های گلبول های سفید* خاصی تکامل می یابند.

نیلوتینیب

نیلوتینیب* به گروهی از داروها به نام مهار کننده های پروتیین* کیناز تعلق دارند. این ترکیبات بوسیله مهار آنزیم هایی که پروتیین* کیناز شناخته می شوند، عمل می کنند. نیلوتینیب* با مهار کردن پروتیین* کینازی که BCR-ABL* نامیده می شود، عمل می کند. این آنزیم توسط سلول های لوسمی تولید می شود و منجر به تقسیم آن ها خارج از کنترل می شود. با مهار کیناز BCR-ABL*، نیلوتینیب* کمک به کنترل گسترش سلول های لوسمی می کند.

امااستوکسین

داروی ضد سرطان تحقیقاتی که مهار تشکیل پروتیین* هایی می کند، به معنی آن است که باعث کاهش یا توقف رشد سلولی می شود.

پاتولوژیست

پزشکی که برای تشخیص بر اساس ظواهر سلول ها یا بافت ها در میکروسکوپ آموزش دیده است.

مدافع بیمار / گروه های مدافع بیمار

فردی که کمک به بیمار می کند، با دیگران شامل پزشکان، شرکت های بیمه، کارمندان، مدیران سلامت و وکلا، کار می کند و تأثیراتی را بر سلامت بیمار دارد. مدافع بیمار* کمک می کند تا مسایلی که مرتبط با مراقبت های بهداشتی، هزینه های درمانی و دوری از شغل که مرتبط با وضعیت پزشکی بیمار است، برطرف شوند. گروه های مدافع سلامت سعی در بالا بردن آگاهی جامعه در ارتباط با اهمیت مسایل مهم سرطان، همانند نیاز به خدمات حمایتی سرطان، تحصیل و تحقیق را، دارند. این گروه ها فعالیت می کنند تا تغییری که باعث کمک به بیماران سرطان و خانواده آن ها می شود، را بوجود آورند.

پتشی

لکه قرمز یا بنفش بوسیله آسیب دیدگی مویرگ خونی ایجاد شده است.

PCR یا واکنش زنجیره ایی پلی مراز

یک تکنیک برای مشخص کردن توالی که ژن را کد می کند. پاتولوژیست ها* از PCR* استفاده می کنند تا جهش های* منحصر به فرد (تغییر در توالی کد کننده) که اثر انگشتی برای بعضی از لوسمی ها هستند، را بیابند.

حشره کش ها

هر ماده ایی که برای کشتن حشرات و سایر آفات استفاده می شود.

کروموزوم فیلادلفیا

اختلالی در کروموزوم 22 که در آن قسمتی از کروموزوم 9 به آن منتقل شده است. سلول های مغز استخوانی که کروموزوم فیلادلفیا دارند، اغلب در لوسمی میلویدی مزمن یافت می شوند.

پلاکت

تکه های سلولی کوچک که نقش اساسی در تشکیل لخته خونی ایفا می کنند. بیماران با شمارش پلاکتی* پایین در خطر خون ریزی شدید هستند. بیماران با شمارش بالا در خطر لخته، تشکیل لخته که می تواند باعث انسداد عروق شده و منجر به سکتة مغیزی یا سایر حالات شدید شده و می تواند خطر خون ریزی شدید بدلیل نقص عملکردی پلاکت*، هستند.

پوناتینیب

دارویی که برای بیماران لوسمی میلویدی مزمن و لوسمی لنفوبلاستیک* حاد با کروموزوم فیلادلفیا مثبت، استفاده می شود. بعضی از اشکال لوسمی میلویدی مزمن، آن هایی که جهش* T315I دارند، مقاوم* به درمان با سایر مهار کننده های تیروزین کینازی همانند ایماتینیب* هستند. پوناتینیب* برای درمان لوسمی میلویدی مزمن با این جهش* خاص استفاده می شود.

پیش آگهی

نتیجه مورد انتظار یا سیر یک بیماری، شانس بهبودی یا عود*.

تکثیر سلولی

افزایش تعداد سلول ها در نتیجه رشد و تقسیم سلولی.

پروتیین

مواد مغذی اساسی که از اسید های آمینه ساخته شده اند. آن ها برای عملکرد بسیاری از موجودات زنده از جمله بدن انسان، ضروری هستند. آن ها مسئول انتقال و تبادل بین سلول ها، برای تغییرات شیمیایی و نگهداری ساختار سلول، هستند.

پرتوتابی

می تواند بوسیله انرژی که در فضا منتشر می شود، تعریف شود. مثال هایی از پرتوتابی* شامل اشعه فرابنفش، و اشعه ایکس که به طور شایع در طب استفاده می شوند.

درمان پرتوتابی

درمانی که در آن پرتوتابی* در درمان سرطان استفاده شده و همیشه به مکانی خاص از سرطان تابانده می شود.

عود

سرطان یا بیماری (معمولاً خود ایمن) که معمولاً بعد از دوره ایی از زمان که سرطان یا بیماری وجود نداشته یا قابل شناسایی نبوده است، بازگشته* است. ممکن است در همان مکان به عنوان اصلی تومر (اولیه) یا در مکان دیگری در بدن ایجاد شود. همچنین بازگشت* سرطان یا بیماری هم نامیده می شود.

سلول های گلبول های قرمز

فراگیرترین سلول خونی. همان ماده ایی است که باعث قرمز به نظر رسیدن خون می شود. نقش اصلی آن ها انتقال اکسیژن است.

بازگشت

بازگشت* تظاهرات یک بیماری بعد از دوره ایی از بهبود. در سرطان، بازگشت* بیماری بعد از خاموشی است.

خاموشی

کاهش یا محو شدن علائم و نشانه های یک سرطان. در خاموشی نسبی، مقداری، اما نه همه، علائم و نشانه های سرطان ناپدید و محو می شوند. در خاموشی کامل، تمام علائم و نشانه های سرطان ناپدید می شوند، اگرچه ممکن است سرطان هنوز در بدن وجود داشته باشد.

مقاوم (به درمان)

در طب، توصیف بیماری یا حالتی می کند که به درمان پاسخ نمی دهد.

فاکتور خطر

چیزی که باعث شانس ابتلای بیماری را افزایش می دهد. بعضی از مثال های فاکتورهای خطر* برای سرطان شامل سن، سابقه خانوادگی بعضی از سرطان ها، مصرف بعضی از محصولات دخانیات، در معرض پرتوتابی* بودن یا بعضی از مواد شیمیایی، عفونت با بعضی از ویروس ها یا باکتری ها و بعضی از تغییرات ژنتیک خاص، می باشند.

سلول بنیادی (خون)

سلول های بنیادی پتانسیل قابل توجهی برای تکامل و رشد به انواع مختلفی از سلول های بدن در ابتدای زندگی دارند. به علاوه، در بعضی از بافت ها آن ها به عنوان تنظیم سیستم ترمیم داخلی عمل می کنند، ضرورتاً تقسیم بی پایان شده تا جایگزین سلول ها تا زمانی که فرد یا جاندار زنده است، شوند. هنگامی که سلول بنیادی* تقسیم می شود، هر سلول جدید خود پتانسیل باقی ماندن به عنوان سلول بنیادی* یا تبدیل به سلولی دیگر با عملکرد تخصصی، همانند سلول عضله، سلول گلبول قرمز، یا سلول مغزی دارد. سلول های بنیادی از سایر انواع سلول ها بوسیله دو شاخص مهم متمایز می شوند. اول، آن ها سلول ها نامشخصی هستند که می توانند خودشان را نوسازی توسط تقسیم سلول، گاهی اوقات بعد از مدت زمان طولانی از بی فعالیتی، کنند. دوم، در بعضی از شرایط فیزیولوژیکی و آزمایشگاهی، آن ها می توانند تبدیل به سلول های خاص ارگان یا بافتی با عملکردی خاص، بشوند. در بعضی از ارگان ها، همانند روده و مغز استخوان، سلول های بنیادی به طور منظم تقسیم می شوند تا بافت های آسیب دیده یا فرسوده را ترمیم یا جایگزین کنند.

سلول های T

نوعی از سلول های گلبول های سفید (لنفوسیت ها) که می تواند مشخص کنند که آیا چیزی به بدن تعلق دارد یا ندارد. آن ها سلول های عفونی را از بین می برند. آن ها نقش مهمی در سیستم ایمنی* ایفا می کنند.

درمان هدفمند

نوعی از درمان که داروها یا ترکیبات دیگری همانند پادتن های مونوکلونال استفاده می کند که سلول های سرطانی خاص را شناسایی کرده و به آن ها حمله کند. درمان هدفمند* عوارض کمتری نسبت به سایر انواع درمان سرطان دارد.

ترومبوسیتوپنی یا کاهش پلاکت ها

وجود شمارش پلاکت* پایین غیر نرمال در خون.

مهار کننده تیروزین کیناز

دارویی که با تبادل سلولی و رشد تداخل می کند و مانع از رشد تومر می شود. بعضی از مهار کننده های تیروزین کیناز در درمان سرطان استفاده می شوند.

راهنما های **Anticancer Fund / ESMO** برای بیماران به منظور کمک به بیماران ، بستگان و مراقبان آنها برای درک ماهیت انواع مختلف سرطان و ارزیابی بهترین گزینه های درمانی موجود تدوین شده است. اطلاعات پزشکی شرح داده شده در راهنماهای بیماران براساس دستورالعمل های بالینی ESMO است ، که برای راهنمایی انکولوژیست ها در تشخیص ، پیگیری و درمان انواع مختلف سرطان تدوین شده است. این راهنماها توسط **Anticancer Fund** در همکاری نزدیک با کارگروه راهنمای ESMO و کارگروه بیمار مبتلا به سرطان ESMO تهیه شده است.

برای اطلاعات بیشتر از سایت www.esmo.org و www.anticancerfund.org بازدید نمایید.

