



Для чего нам нужен костный мозг?

Для чего нам нужен костный мозг?



Illustrations by Kirk Moldoff

Published by the Myelodysplastic Syndromes Foundation, Inc. © 2014

Русский перевод доктором Zulkhonor Юнусова

Что представляет собой костный мозг?	4
Стволовые клетки	4
Значение системы кровообращения	10
Гемоглобин	10
Железо	12
Красные кровяные тельца	12
Белые кровяные тельца	15
<i>Лимфоциты</i>	15
<i>Моноциты</i>	15
<i>Гранулоциты</i>	15
<i>Нейтрофилы</i>	16
<i>Эозинофилы</i>	16
<i>Базофилы</i>	16
Тромбоциты	17

Как миелодиспластический синдром влияет на мой костный мозг?	18
Последствия для красных кровяных телец - Низкое количество эритроцитов (анемия)	19
Последствия для белых кровяных телец - Низкое количество лейкоцитов (нейтропения)	20
Последствия для тромбоцитов - Низкое содержание тромбоцитов (тромбоцитопения)	20
Исследование костного мозга	21
Костный мозг, полученный путем аспирации	21
Биопсия костного мозга	21
Обработка образца	22
Процедура биопсии костного мозга	22
Для более подробной информации относительно MDS	24

Что представляет собой костный мозг?

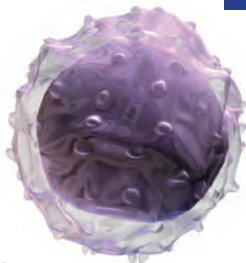
Костный мозг - это питательная губчатая ткань, преимущественно располагающаяся в участках (эпифиз) трубчатых костей, например костей грудины и бедра. Различаются два типа костного мозга: красный костный мозг и желтый костный мозг.

В желтом костном мозге содержится больше жировых клеток, чем в красном костном мозге. Оба типа костного мозга содержат кровеносные сосуды.

Стволовые клетки

Костный мозг работает подобно «фабрике», производящей все типы клеток, которые можно обнаружить в костном мозге и периферической крови. Эта фабрика зависит от функции полипотентных стволовых клеток.

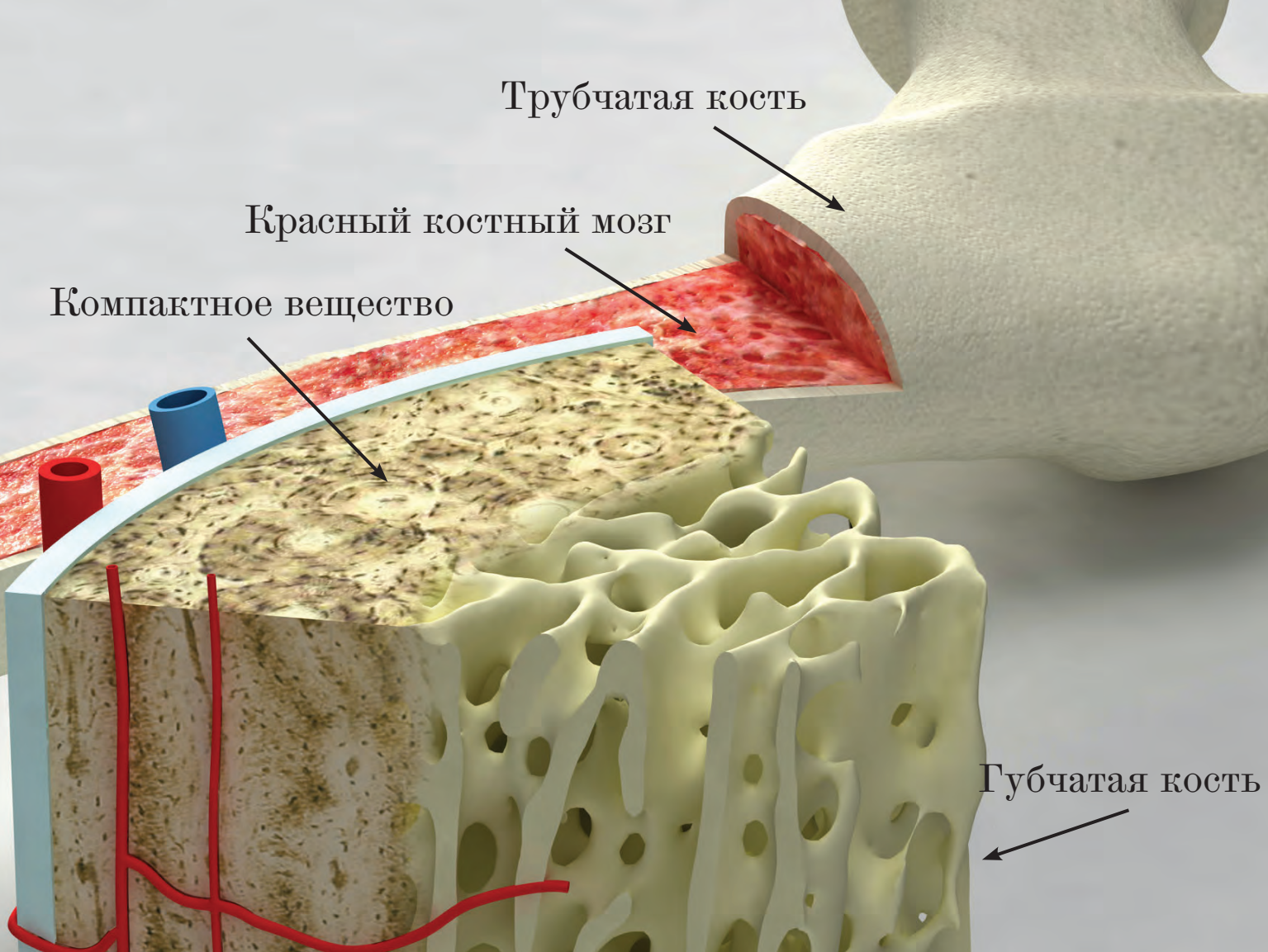
Полипотентность предполагает способность клеток приобретать характеристики других типов клеток.



Знаете ли Вы, что?

При рождении костный мозг имеет красный цвет. По мере взросления костный мозг все в большей степени преобразуется в желтый костный мозг. В зрелом возрасте около половины костного мозга имеет красный оттенок, и половина приобретает желтый.

Pluripotential является производным от латинского слова *pluri* больше и *potential* в значении множество.



Трубчатая кость

Красный костный мозг

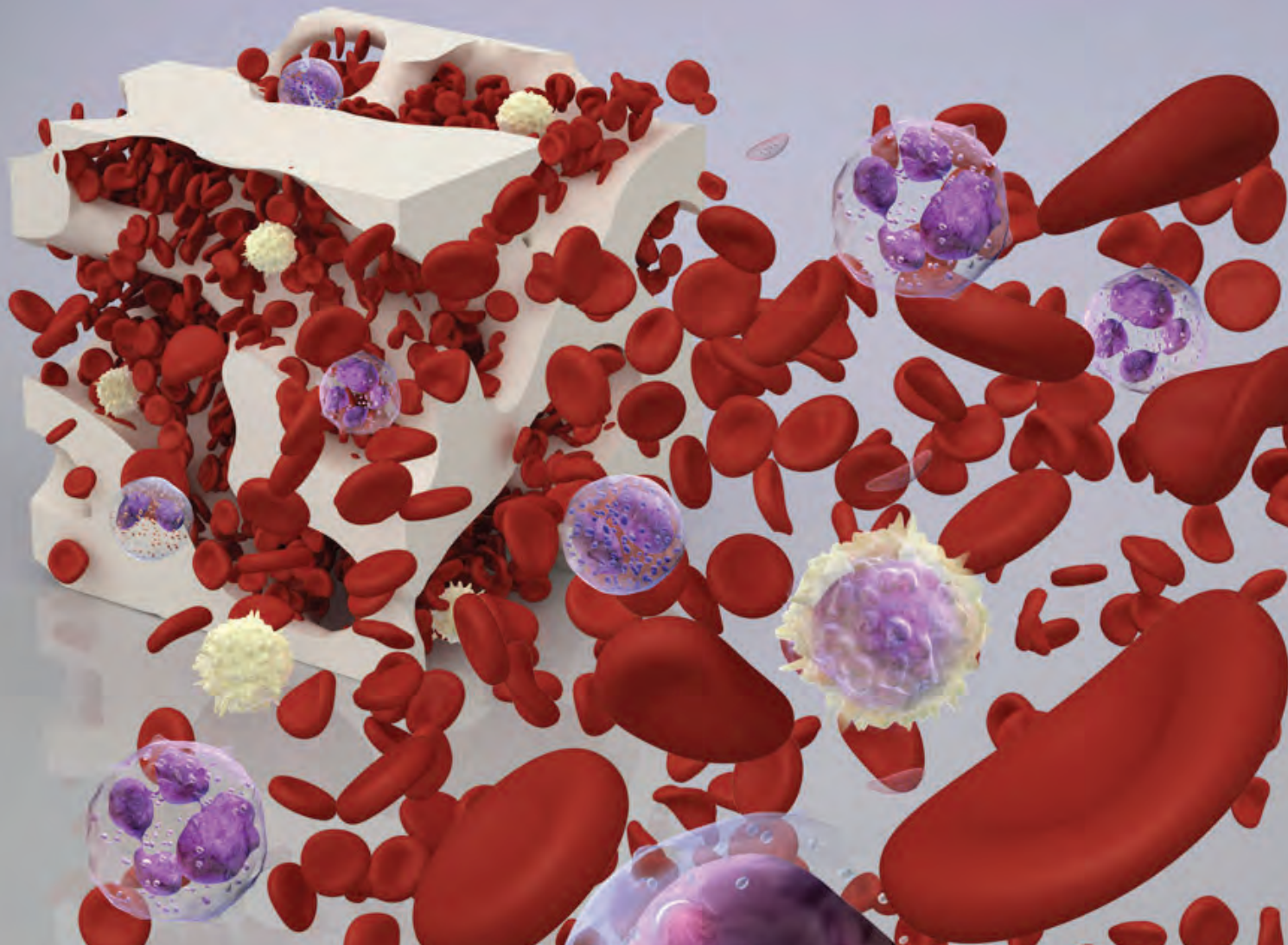
Компактное вещество

Губчатая кость

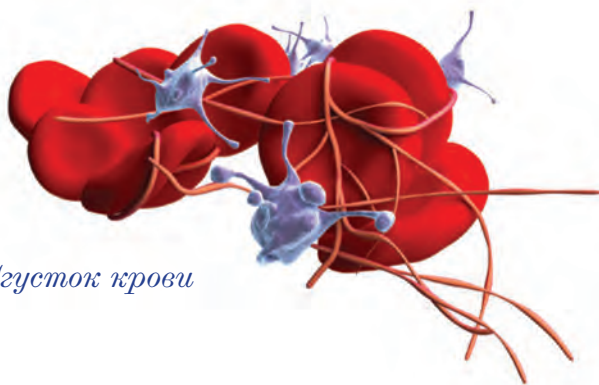
Костный мозг имеет два типа стволовых клеток: мезенхимальные и гемопоэтические. Данный процесс производства различных эритроцитов из полипотентных стволовых клеток известен, как кроветворение. Полипотентность гемопоэтических клеток могут стать любым типом клетки в кровеносной системе. Под влиянием ткани и гормональных факторов эти клетки трансформируются в специфические кровяные клетки. По мере дифференциации или взросления, они становятся клетками, которые мы можем распознать в кровяном потоке.

Мезенхима это эмбриональная ткань, из которой формируются соединительная ткань, кровеносные сосуды и лимфатические сосуды.

Кроветворение это формирование и развитие кровяных клеток в костном мозге.



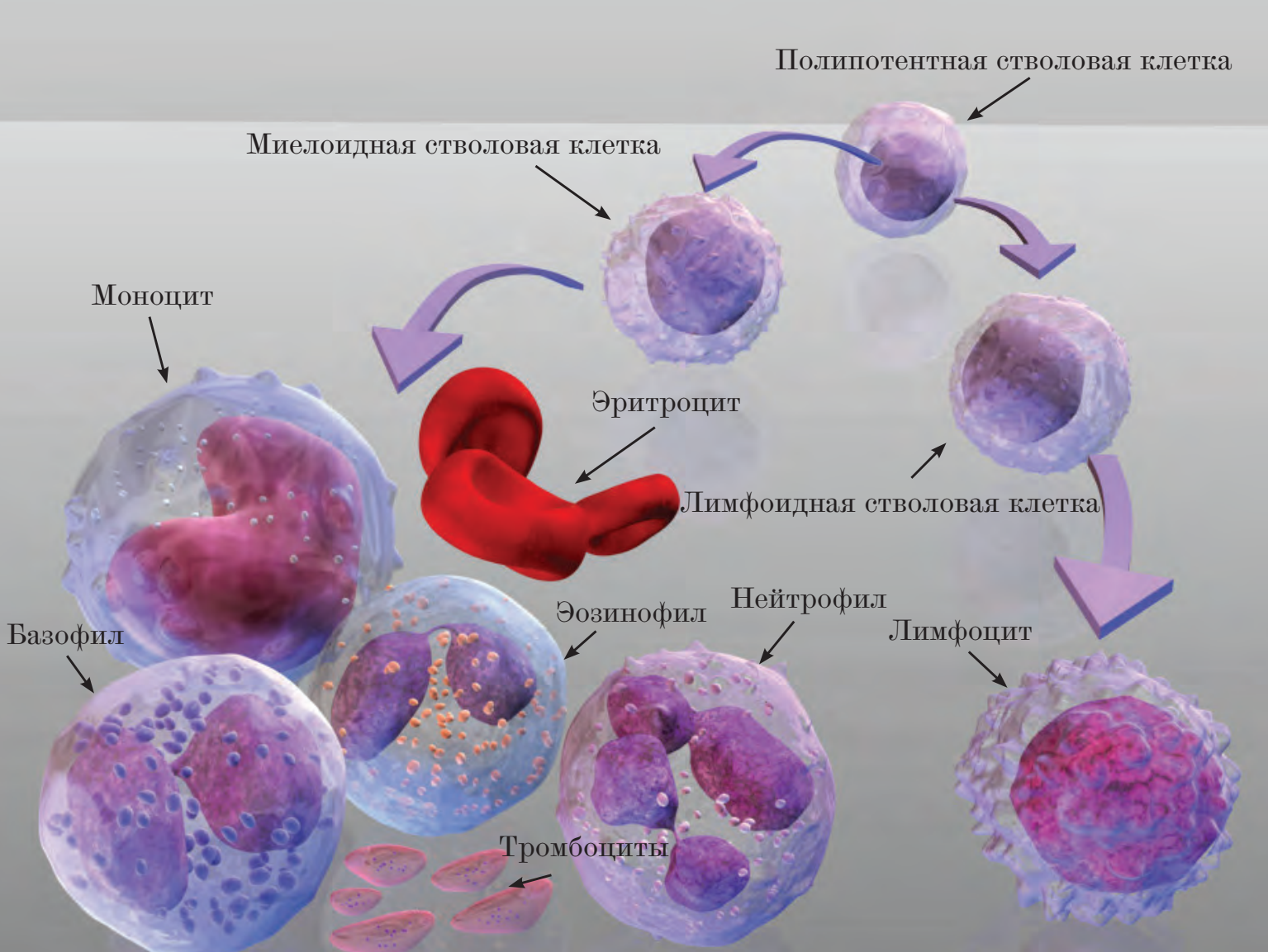
Последние включают эритроидные или красные кровяные тельца (эритроциты). Эритроциты отвечают за подачу кислорода из легких во все части тела. Белые кровяные тельца (лейкоциты) представлены лимфоцитами, которые являются краеугольным камнем иммунной системы, и миелоидные клетки представлены гранулоцитами: нейтрофилы, моноциты, эозинофилы и базофилы. Белые кровяные тельца борются с инфекцией посредством атаки и уничтожения бактерий или вирусов, а гранулоциты задействованы в различных иммунных процессах. Тромбоциты представляют собой фрагменты цитоплазмы мегакариоцитов, которые являются другими клетками костного мозга.



Сгусток крови

Знаете ли Вы, что?

Клетки тромбоцитов (тромбоциты) контролируют остановку кровотечения, образуя сгустки крови, в случае нанесения вам травмы.



Большинство эритроцитов, тромбоцитов и большая часть белых кровяных телец формируются в красном костном мозге, тогда как небольшое количество из них формируется в желтом костном мозге. Каждый из нас нуждается в поддержании непрерывного цикла производства клеток крови из костного мозга на протяжении всей жизни, поскольку каждая клетка крови имеет свою продолжительность жизни. Здоровый костный мозг производит такое количество клеток, которое необходимо вашему организму. Производство красных кровяных телец увеличивается, когда организму требуется дополнительный кислород, количество тромбоцитов увеличивается в момент кровотечения и белые кровяные тельца увеличиваются при возникновении риска инфекции.

Значение системы кровообращения

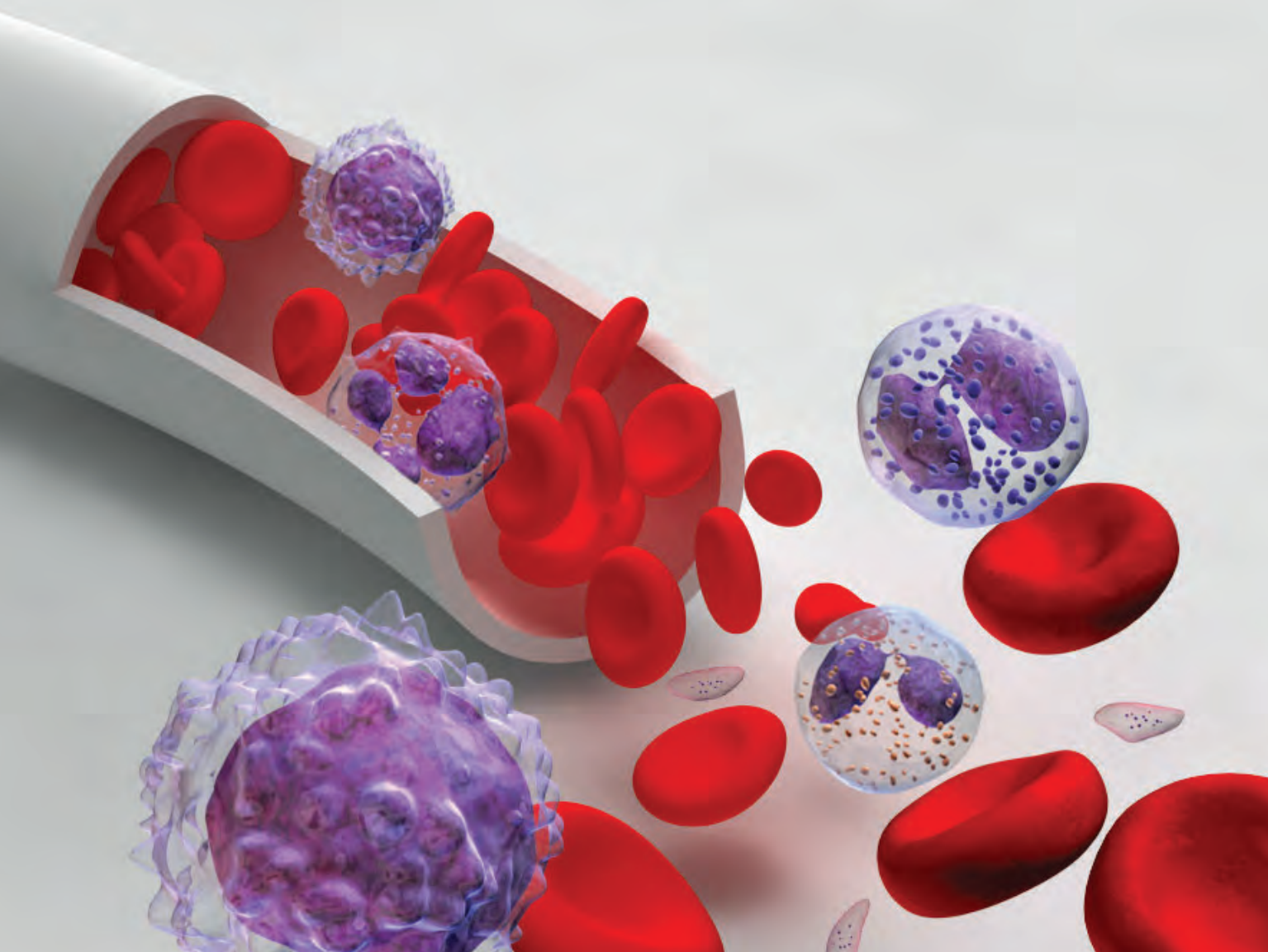
Кровеносная система затрагивает каждый орган вашего организма. Красные кровяные тельца переносятся по кровотоку для транспортировки кислорода. Каждая клетка нуждается в доступе к кровеносной системе для обеспечения собственного функционирования, поскольку кислород выступает основным элементом правильной работы клетки.

Гемоглобин

Гемоглобин (Hgb) является белком, входящим в состав красных кровяных телец. Данный белок, по сути, определяет красную окраску «красных кровяных телец». Задача гемоглобина состоит в том, чтобы захватить кислород из легких, перенести его в эритроциты и затем передать кислород тканям, которые в нем нуждаются, а именно к сердцу, мышцам и мозгу. Гемоглобин также выводит CO_2 или углекислый газ и подает эти отходы жизнедеятельности обратно в легкие для последующего выделения при выдыхании.

Знаете ли Вы, что?

Красные кровяные тельца живут в среднем 120 дней, в то время как срок жизни тромбоцитов составляет 8 – 10 дней. Отдельные белые кровяные тельца отличаются очень коротким сроком жизни, продолжительность которого исчисляется часами, в то время как другие могут жить на протяжении многих лет.



Железо

Железо является важным питательным элементом в организме. В сочетании с белком оно производит гемоглобин в красных кровяных тельцах и имеет важное значение в производстве красных кровяных телец (эритроцитопоз). В организме железо накапливается в печени, селезенке и костном мозге. Форма хранения железа известна как ферритин, в свою очередь, ферритин может быть исследован посредством анализа крови. Большая часть железа, необходимая ежедневно для образования гемоглобина, получается в результате переработки старых красных кровяных телец.



Красные кровяные тельца

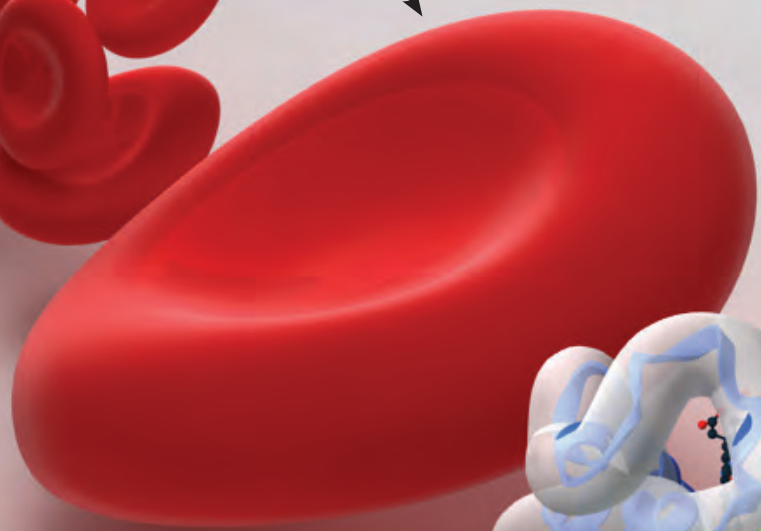
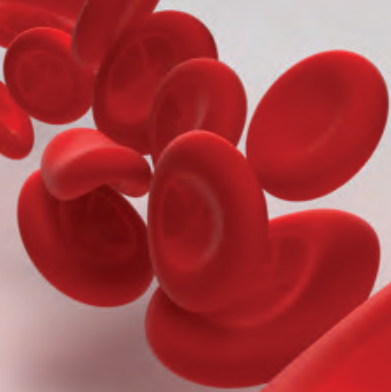
Производство красных кровяных телец называется эритроцитопоз. Процесс занимает порядка 7 дней для развития стволовой клетки до состояния полностью функциональной красной кровяной клетки. Красные кровяные тельца имеют ограниченный жизненный цикл приблизительно протяженностью в 120 дней и должны постоянно обновляться организмом.

Знаете ли Вы, что?

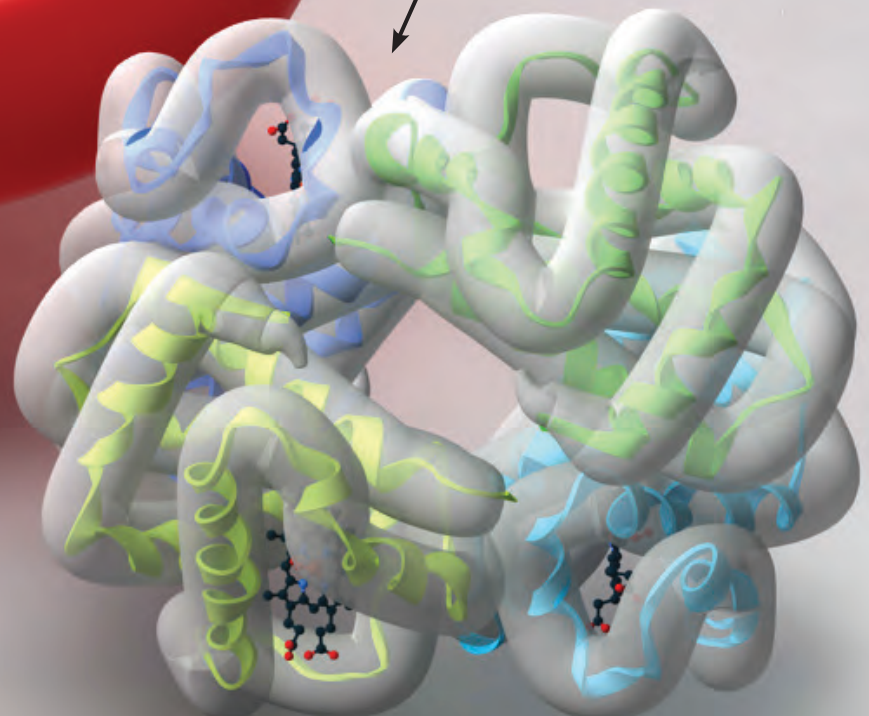
Организм не имеет возможностей для выведения излишек железа из организма естественным путем.

Эритроцитопоз вызывается отсутствием кислорода (гипоксия) в организме. Данная нехватка кислорода заставляет почки производить гормон, эритропоэтин (ЭПО). Далее ЭПО стимулирует костный мозг на производство эритроцитов. Эритропоэтин осуществляет этот процесс путем введения в кровоток и перемещения по всему организму. Все клетки организма подвергаются воздействию эритропоэтина, но только клетки красного костного мозга реагируют на этот гормон. По мере производства новых красных клеток, они переходят в кровоток и увеличивают способность переносить кислород в крови. Когда ткани организма ощущают, что достигнут необходимый уровень кислорода, они заставляют почки замедлить секрецию эритропоэтина.

Красные кровяные тельца



Гемоглобин



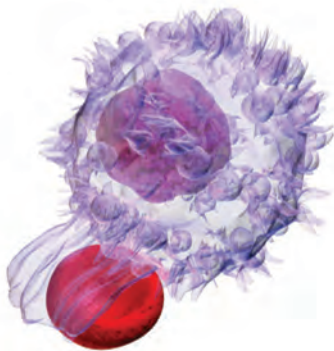
Кислород



Подобная форма «обратной связи» в вашем организме обеспечивает относительно стабильное количество эритроцитов, а также достаточное количество кислорода всегда доступно для обеспечения потребностей вашего организма.

По мере старения эритроцитов, они становятся менее активными и более хрупкими. Зрелые красные кровяные тельца выводятся или поедаются белыми кровяными тельцами (макрофагами) в течение процесса, известного как фагоцитоз, а содержимое этих клеток попадает в кровь. Железо из гемоглобина из разрушенных клеток переносится кровотоком либо в костный мозг для производства новых эритроцитов либо к печени либо к другим тканям для хранения.

Как правило чуть меньше, чем 1% общего количества эритроцитов в организме обновляются на ежедневной основе. Количество красных кровяных телец, производимых каждый день в организме здорового человека, составляет порядка 200 миллиардов клеток.

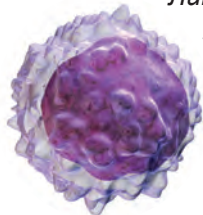


Макрофаг является производным от древнегреческого: ‘macro’ в значении большой и ‘phage’ в значении поедать.

Белые кровяные тельца

Костный мозг производит большое количество различных видов белых кровяных телец, необходимых для здоровой иммунной системы. Эти клетки служат как для предотвращения, так и для борьбы с инфекциями. Существует пять основных типов белых кровяных телец или лейкоцитов:

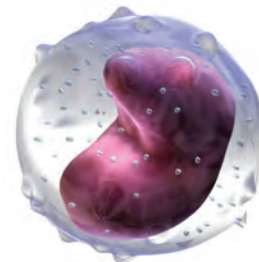
Лимфоциты



Лимфоциты производятся в костном мозге. Они создают естественные антитела для борьбы с инфекцией, вызываемой вирусами, попадающими в организм через нос, рот или порезы. Они осуществляют этот процесс посредством распознавания инородных субстанций, которые попадают в организм и затем подают сигнал другим клеткам для атаки этих субстанций. Количество лимфоцитов увеличивается в ответ на подобные вторжения. Существует два основных типа; В- и Т-лимфоциты.

Моноциты

Моноциты также производятся в костном мозге. Зрелые моноциты имеют среднюю продолжительность жизни в крови только до 3-8 часов, но когда они перемещаются в ткани, они перерастают в более крупные клетки, называемые макрофагами. Макрофаги могут сохраняться в тканях в течение более продолжительного периода времени, по мере того как они поглощают и уничтожают бактерии, некоторые грибки, мертвые клетки и другие материалы, инородные для организма.



Гранулоциты

Гранулоциты - это семейство или групповое обозначение для трех типов белых кровяных телец: нейтрофилы, эозинофилы и базофилы. Рост гранулоцитов может занять две недели, но в этот период времени он уменьшается и возрастает риск бактериальной инфекции.

Костный мозг также сохраняет крупные резервы зрелых гранулоцитов. Для каждого гранулоцита, циркулирующего в крови, существует от 50 до 100 клеток, ожидающих в костном мозге своего выброса в кровотоки. Как результат, половина гранулоцитов в кровотоке может быть стимулирована на борьбу с инфекцией в вашем организме в течение 7 часов с момента обнаружения инфекции! После того, как гранулоцит покинул кровотоки, он больше не возвращается. Он может выжить в тканях в течение 4 или 5 дней в зависимости от условий в которые они попадают, но может выжить в течение только нескольких часов в случае кровотока.

Нейтрофилы

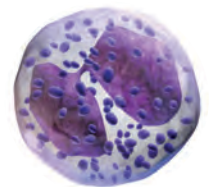
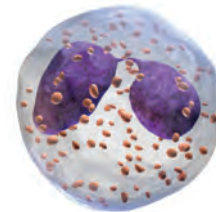
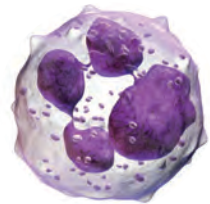
Нейтрофилы являются наиболее распространенными формами гранулоцитов. Они могут атаковать и уничтожить бактерии и вирусы.

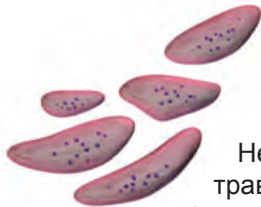
Эозинофилы

Эозинофилы задействованы в борьбе против многих видов паразитических инфекций и против личинок паразитических червей и других организмов. Они также участвуют в некоторых аллергических реакциях.

Базофилы

Базофилы являются наименее распространенными белыми кровяными тельцами и реагируют на различные аллергены, которые вызывают высвобождение гистамина и прочих веществ. Эти вещества вызывают раздражение и воспаление пораженных тканей. Ваше тело обнаруживает раздражение /воспаление и расширяет (увеличивает) кровеносные сосуды, что позволяет жидкости покинуть систему кровообращения и проникнуть в ткань с целью ослабления раздражителя. Эта реакция наблюдается в случае аллергии на пыльцу, некоторыми формами бронхиальной астмы, крапивницы и их более серьезными формами, как например, анафилактический шок.





Тромбоциты

Тромбоциты производятся в костном мозге в рамках процесса, известного как тромбоцитопоэз.

Тромбоциты имеют первостепенное значение в процессе свертывания крови и образования сгустков для остановки кровотечения.

Непредвиденное кровотечение стимулирует активность тромбоцитов на месте травмы или раны. Тромбоциты слипаются и объединяются с другими веществами для формирования фибрина. Фибрин обладает нитевидной структурой и формирует внешнюю корочку или сгусток. Дефицит тромбоцитов приводит к гематомам и усиленным кровотечениям. Кровь не способна свертываться в случае с открытой раной, что может повлечь риск внутреннего кровотечения, если количество тромбоцитов на очень низком уровне.

Знаете ли Вы, что?

между 150 и 450,000 тромбоцитов на мкл крови, количество крови, способно уместиться на кончике булавки.

Как миелодиспластический синдром влияет на мой костный мозг?

У людей с миелодиспластическим синдромом (MDS) костный мозг не способен производить достаточное количество здоровых клеток крови. Это может затронуть только одну из клеточных ростков или все три клеточные ростки, производящиеся в костном мозге. Эритроциты, лейкоциты и тромбоциты не успевают сформироваться, и все или некоторые из них не могут попасть выпущены в кровоток, а вместо этого накапливаются в костном мозге. Эти клетки могут иметь непродолжительный срок жизни, что приводит к выработке меньшего количества зрелых кровяных клеток в системе кровообращения. Эти клетки фактически погибают в костном мозге до своего созревания. Это приводит к повышенному росту, чем норма незрелых или бластных клеток в костном мозге либо к уменьшению количества зрелых клеток, чем норма в кровотоке. Недостаточное количество кровяных клеток в любой из указанных клеточных ростков (эритроциты, лейкоциты или тромбоциты) является отличительной характеристикой MDS. Низкие показатели крови являются причиной некоторых из проблем, характерных для пациентов с MDS, таких как инфекция, анемия, гематомы или высокий риск кровотечения.

Помимо пониженного количества кровяных клеток в системе кровообращения, клетки могут быть диспластическими. Формальное определение дисплазии - это аномальная форма и внешний вид (морфология) клетки. Приставка *myelo* происходит от греческого слова и означает костный мозг. То есть миелодисплазия означает, что зрелые кровяные клетки в костном мозге или циркулирующие в крови «выглядят забавно». Диспластические клетки не могут функционировать должным образом. Помимо дисплазии, у 50% пациентов наблюдается увеличение незрелых клеток, называемых «бластными клетками».

Воздействие на красные кровяные тельца Низкое количество эритроцитов (анемия)

Костный мозг обычно производит зрелые эритроциты, а гемоглобин в этих клетках подает кислород к тканям вашего организма. Процентное соотношение красных кровяных телец в общем объеме крови называется гематокрит. У здоровых женщин гематокрит составляет от 36% до 46%, а у мужчин гематокрит - от 40% до 52%. Когда уровень гематокрита опускается ниже указанного диапазона, вырабатывается недостаточное количество здоровых, зрелых красных кровяных клеток для эффективной подачи кислорода ко всем тканям организма. Это условие, при котором наблюдается низкий показатель красных кровяных телец, низкий уровень гемоглобина и низкое содержание кислорода, называется анемией, которая по форме подразделяется на слабую (гематокрит от 30% до 35%), умеренную (от 25% до 30%), или тяжелую (менее 25%). Анемия может развиваться в результате неэффективной транспортировки кислорода посредством диспластических (зрелых, но деформированных) красных кровяных телец.



Здоровые, зрелые красные кровяные тельца



Атипичные («диспластические») красные кровяные тельца

Воздействие на белые кровяные тельца

Пониженное количество лейкоцитов (нейтропения)

Костный мозг обычно производит от 4000 до 10000 белых кровяных телец на микролитр крови; в случае с афро-американцами этот показатель ниже, в промежутке от 3200 до 9000 белых клеток на микролитр.

У некоторых пациентов с MDS развивается нейтропения или пониженное количество лейкоцитов. Пациенты с MDS, у которых наблюдается нейтропения, как правило, имеют слишком мало нейтрофилов. С небольшим количеством нейтрофилов, риск заражения бактериальными инфекциями, такими как пневмония и инфекция мочевых путей, увеличивается. Эти инфекции могут сопровождаться жаром. Иногда инфекции могут проявиться независимо от адекватного количества нейтрофилов из-за неспособности лейкоцитов функционировать так, как они функционируют у человека без диагноза MDS.

Воздействие на тромбоциты

Низкое содержание тромбоцитов (тромбоцитопения)

Низкое содержание тромбоцитов (тромбоцитопения)

MDS может также привести к низкому содержанию тромбоцитов или тромбоцитопении. Люди с нетипичным или низким содержанием тромбоцитов могут страдать от гематом или кровотечений даже после незначительных ударов, ссадин или порезов.

Тяжелая тромбоцитопения, встречающаяся достаточно редко, характеризуется снижением тромбоцитов ниже отметки 20,000 и связана с различными серьезными проблемами кровотечения.

Когда анализ крови указывает на наличие низких показателей крови (цитопении), ваш терапевт может назначить исследование костного мозга. Исследование костного мозга позволит выявить аномалии в клетках костного мозга (например, диспластические клетки) и произвести оценку хромосом (цитогенетика).

Эти тесты обеспечивают дополнительную информацию, необходимую для установления диагноза. Исследование костного мозга предполагает две процедуры: полученная путем аспирации и пункционная биопсия. Обе процедуры обычно выполняются одновременно.

Костный мозг, полученный путем аспирации

Костный мозг, полученный путем аспирации - это образец жидкой части костного мозга. Образец обеспечивает сведения о форме клеток (морфология), как происходит созревание клеток (дифференциация) и о количестве бластных клеток (незрелые клетки) в костном мозге. Образец, полученный путем аспирации, может быть также использован для дополнительного тестирования, которое позволит определить причину цитопении, такой как цитогенетика.

Биопсия костного мозга

Биопсия костного мозга - это образец взятого из губчатого центра костного мозга. Ядро костного мозга составляет обычно 1,5-2,0 см в длину. Оно обеспечивает сведения в отношении клеточности клетками костного мозга (переполненный = гиперклеточный, пустой = гипоклеточный). Исследование также обеспечивает полезные сведения о резервах железа, образовании рубцов (фиброза) и наличия других аномальных клеток.

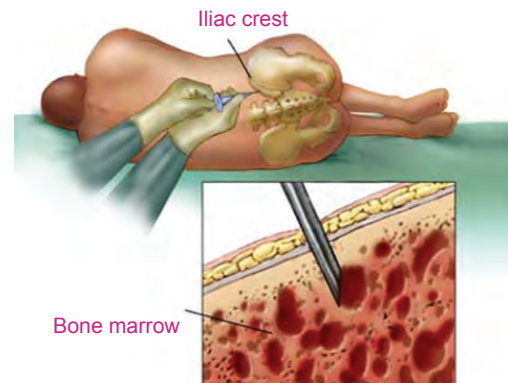
Обработка образца

Биопсия костного мозга и образец, полученный путем аспирации, помещаются на предметное стекло и в различные лабораторные пробирки. Последние направляются гематологу-морфологу, врачу, специализирующемуся на оценки крови и образцов костного мозга при диагностики заболеваний. Этот специалист использует микроскоп для изучения клеток в костном мозге образцов, полученным путем аспирации или пункционной биопсии. Результаты исследования биопсии костного мозга и образца, полученного путем аспирации, занимают порядка 2-4 дней. Цитогенетические исследования и другие специальные исследования могут занять до 2 недель.

Процедура биопсии костного мозга

Исследование костного мозга может быть произведено в кабинете врача в течение двадцати минут. Оно производится с использованием местной анестезии или, в некоторых случаях, при слабом седативном эффекте.

1. Пациент ложится на правый или левый бок или на живот.
2. Биопсия берется с правой или левой задней стороны бедра.
3. Кожа над участком пункции будет обеспечена анестезией (онемение кожи) с использованием лидокаина (заморозка).
4. После того, как введен обезболивающий препарат, небольшой надрез может быть сделан на поверхности кожи, позволяющий ввести иглу для аспирации костного мозга.



Аспирационная и пункционная биопсия могут быть получены посредством одной иглы в ходе процедуры.

5. После проведения процедуры врач накладывает повязку на участок пункции во избежание кровотечения. В основном применяется давящая повязка.
6. Не разрешается принимать душ в течение 24 часов. Не допускается долгое пребывание в воде (ванна, плавание, горячие ванны) в течение 48-72 часов. Спросите у врача, какие меры по уходу должны быть приняты в отношении участка биопсии.
7. У некоторых пациентов могут образоваться гематомы под кожей, особенно в случае с пациентами с низким содержанием тромбоцитов или пациенты, принимающие препараты для разжижения крови. ***Убедитесь в том, что вы предупредили врача о приеме таких лекарственных препаратов, как аспирин или схожих медикаментов, разжижающих кровь.***
8. Вы можете ощущать небольшую боль или дискомфорт в месте проведения биопсии в течение двух или трех дней после проведения исследования костного мозга.
9. В целях безопасности пациента должны сопроводить домой друзья, члены семьи или сиделка. ***Пациенту не разрешается водить автомобиль.***

Для более подробной информации относительно MDS обращайтесь по следующим контактными данным:

Patient Liaison

The MDS Foundation, Inc.

4573 South Broad St.

Suite 150

Yardville, NJ 08620

Тел: 1-800-MDS-0839 (*within US only*)

1-609-298-1035 (*outside US*)

Факс: 1-609-298-0590

Электронный адрес: patientliaison@mds-foundation.org

website: www.mds-foundation.org

Thank you to Celgene Corporation and Novartis Pharmaceuticals Corporation for supporting this resource.

