**ФАКТИ И ДАННИ ЗА ЗЛОКАЧЕСТВЕНИТЕ ЗАБОЛЯВАНИЯ НА КРЪВТА**

**Левкемията** (белокръвие - от гръцки: левкос – бял и хема – кръв) е раково заболяване на кръвотворните клетки в костния мозък. То се дължи на свръхпроизводство на бели кръвни клетки, които подтискат нормалното кръвотворене.Факторите, увеличаващи риска от развитие на левкемия, са: напреднала възраст, излагане на йонизиращо лечение, на химически вещества (бензоли, някои цитостатици), инфекция с някои вируси, тютюнопушене, някои генетични аномалии (синдром на Даун, анемия на Фанкони и др.).В зависимост от бързината на развитието на болестта, левкемиите се разделят на остри и хронични.

**Острата лимфобластна левкемия (ОЛЛ)**е злокачествено заболяване на кръвта, което най-общо се характеризира с неконтролируем растеж на незрели и нефункционални клетки (миелобласти, респ. лимфобласти) в костния мозък и в последствие се засягат и други органи и системи: кръвта, черен дроб, лимфни възли, централна нервна система. В резултат на това неконтролируемо увеличаване на броя на клетките се нарушава нормалният процес на образуване на кръвни клетки и се наблюдава намаление на червените, белите кръвни клетки и тромбоцитите.

ОЛЛ е рядко заболяване при възрастни пациенти, но представлява най-често срещаният тип рак при педиатрични пациенти. Близо 60% от случаите са диагностицирани при пациенти на възраст под 20 години. Годишно новите случаи на ОЛЛ са между 1 и 2 на 100 000 души.

Целите на лечението на ОЛЛ са насочени към намаляване на туморния товар чрез унищожаване на възможно най-голям брой левкемични клетки от костния мозък и постигане на пълна ремисия. При пациенти, за които болестта рецидивира по-рано или са резистентни на лечение, изборът на схема със спасяваща химиотерапия е предизвикателство. При възрастни пациенти, които са особено трудни за лечение, средната обща преживяемост е не повече от 3,3 месеца, а 5-годишната преживяемост е едва 5,4%. Токсичността е честа при схемите с интензивна химиотерапия, като смъртността при лечението е от 11% до 23%. Алогенната трансплантация е единствен шанс пациентите да влязат в ремисия и да се постигне излекуване. Новите таргетни терапии в тази област увеличават значително възможността пациентите да проведат алогенна трансплантация.

**Острата миелогенна левкемия (ОМЛ)** е раково заболяване на кръвотворните клетки в костния мозък. То се дължи на свръхпроизводство на бели кръвни клетки, които потискат нормалното кръвотворене. Характеризира се с изключително бързо и тежко развитие – в рамките на седмици. Това е най-честата левкемия при възрастни, представляваща приблизително между 15% и 32% от всички хронични и остри левкемии в Европа и огромното болшинство от острите - 65.7%. Според статистиката засегнатите от ОМЛ в световен мащаб са 351 965 пациенти годишно, като средната им възраст е приблизително 65 години. За съжаление и в момента този вид левкемия е пример за непосрещната медицинска нужда – по-малко от 30% от болните, преживяват 5 години. Науката продължава да работи в тази посока и през миналата година регулаторните органи в Европа одобриха медикамент за определен подтип на ОМЛ, който намалява риска от смърт с 23%, което означава, че всеки пети болен ще има шанс да живее.

**Хроничната лимфоцитналефкемия (ХЛЛ)** e раково заболяване на костния мозък и кръвта, при което лимфоцитите /белите кръвни клетки/ се превръщат в ракови и се размножават необичайно. Този вид левкемия започва в костния мозък и след това се придвижва до кръвта. ХЛЛ е най-честата форма на левкемия в Европа и Северна Америка. С тази диагноза са приблизително 1/3 от всички нови случаи или приблизително 20 хил.  нови случая в Европейския съюз всяка година. В България новодиагностицираните пациенти за една година са около 300 души. Средната им възраст е 70 г., като около 10 % от тях са под 55 г. Почти 90% от пациентите с ХЛЛ имат най-малко едно съпътстващо заболяване. Болестта често остава недиагностицирана и се открива в напреднал стадий. Над 80% от диагнозите в ранен стадий се случват при пациенти след инцидентна находка при рутинна пълна кръвна картина. Лечението при пациенти с проявени симптоми, които са способни да понесат агресивна терапия със стандартна имунохимиотерапия. Пациентите със съпътстващи заболявания и тези над 70 години, в крехко здраве или в лоша физическа форма,се лекуват с по-поносими терапевтични режими. С помощта на навлизащите нови терапии се осигурява висока терапевтична ефективност и добър профил на безопасност при всички групи пациенти с ХЛЛ, независимо от възраст, общо състояние и съпровождащи заболявания.

**Хроничната миелогенна левкемия (ХМЛ)** е раково заболяване на кръвотворните клетки в костния мозък. Заболяването се дължи на свръхпроизводство на бели кръвни клетки, които потискат нормалното кръвотворене. Това е първата описана левкемия в медицината и нейната причина е отдавна известна – появата на нова, патологична хромозома в част от белите кръвни клетки наречена Филаделфийска хромозома. Преживяемостта на болните от ХМЛ до началото на 21 век е била средно 3-3,5 години от момента на диагностицирането и. В резултат на разработването на нова група лекарствени средства, наречени тирозинкиназниинхибитори, в момента преживяемостта на болните с ХМЛ е сравнима с тази на здравите хора. Това е първото злокачествено заболяване, при което в резултат на проведеното лечение е възможно, то да се доведе до фаза, при която самият организъм вече го контролира и терапията да бъде спряна.

**Имунната тромбоцитопения** е хематологично заболяване, като причините за развитието му не са изяснени. То се характеризира от една страна с намалена продукция на тромбоцити - кръвните клетки, отговорни за нормалното кръвосъсирване, а от друга със засиленото им разрушаване в слезката. Това води до съществено намаление на тромбоцитите и оттам до увеличаване на риска от трудно овладяем кръвоизлив. В миналото хематолозите разполагаха с ограничен терапевтичен избор, какъвто са кортикостероидните препарати, продължителната употреба на които води до тежки странични усложнения (развитието на диабет, например) или са били принудени да прибегнат до оперативно отстраняване на слезката. Съвременните средства за лечение са така наречените тромбопоетинови (ТПО) агонисти. Това са лекарства аналози на нормално синтезирания в човешкото тяло тромбопоетин, който стимулира производството на тробоцити от костния мозък. Приложението на ТПО агонистите намалява епизодите на кървене с 50 %, както и позволява провеждането на лечение без да се налага премахването на здрав орган от човешкото тяло.

**Макроглобулинемия на Waldenström /Валденстрьом/ (WM)** е изключително рядко заболяване с разпространение от 4 на 1 милион души на година в Европа. Болестта се характеризира с широко засягане на костния мозък и натрупване на моноклонален протеин IgM в кръвта и органите.Макроглобулинемия на Waldenströmзасяга възрастното население, при което може да са налице съпътстващи заболявания, ограничена подвижност, ограничен капацитет за понасяне на химиотерапията и ограничена възможност за справяне със страничните ефекти.

Наличните средства, използвани за лечение на пациенти с WM не са насочени към специфичните за заболяването аномалии, липсва добра ефективност и може да се асоциират със сериозни нежелани реакции, по-специално при пациенти в напреднала възраст.През 2014г. Европейската агенция по лекарствата (EMA) одобрява първата таргетна терапия за лечение на това заболяване, с което се посрещат високите медицински нужди за ново лечение с подобрена ефективност.

**Мантелноклетъчниятлимфом (MCL)**е агресивно злокачествено заболяване на B-клетъчните лимфоцити. То съставлява близо 2% от всички злокачествени заболявания на тези клетки с приблизително разпространение 0,1 на 10 000 души в страните от Европейския съюз.

Симптомите при MCL включват: променени лимфни възли, увеличение на далака и засягане на костния мозък, периферната кръв, стомашно-чревната система и понякога централната нервна система.

При средна възраст на диагностициране между 60 и 70 години, MCL засяга възрастното население, при което може да са налице съпътстващи заболявания и ограничени възможности за понасяне на химиотерапията.

В международната практика липсва признат и одобрен единен стандарт за лечението, както на новодиагностицирани така и на рецидивиращи или рефрактерни пациенти.

С помощта на новите, удобни за употреба перорални таргетни терапии се осигурява висока терапевтична ефективност и добър профил на безопасност при лечението, като се избягват и нежеланите ефекти от приложението на традиционните химио-имунотерапии.

**Миелодиспластичният синдром (МДС)** е съвкупност от хематологични заболявания, свързани с нарушения в нормалното кръвотворене, някои от които прогресират до остра левкемия. Преживяемостта на болните при отделните форми варира: от 8 месеца при най-тежките до 9 години при по-леките. Различните видове на болестта и това, че засяга предимно възрастни пациенти около 70 години, я правят изключително трудна за диагностика и лечение. При голяма част от болните, както при таласемията, водеща е анемичната симптоматика. Затова отново като методи на лечение са кръвопреливането и хелатиращата терапия. Съвременната хелатираща терапия, проведена адекватно, намалява риска от смърт с около 40 % при някои групи болни от МДС.

**Миелофиброзата** е раково заболяване засягащо костния мозък, при което той намалява и постепенно спира производството на кръвни клетки. В по-късните си фази, при една част от пациентите, заболяването се трансформира в остра левкемия. То протича с тежката симптоматика – уморяемост, невъзможност за хранене и др., която драстично влошава качеството на живот. Средната преживяемост е по-малка от 6 години. Иновационният пробив в това заболяване, беше направен с откриването на специфичен ген, чиято мутация причинява нарушена регулация в сигналите на клетъчното делене – наречен JAK ген. Разработени са лекарства, потискащиJAK гена – JAK инхибитори, които намаляват риска от смърт при миелофиброзните болни с 30 %. Благодарение на тях симптоматиката при болните спада дори изчезва напълно и те живеят нормален живот.

**Мултипленмиелом (ММ)** е рядко, злокачествено заболяване на кръвта, причината за което е свръх увеличаването на броя на плазмоцитите – белите кръвни клетки, отговорни за производството на антитела. Болестта обхваща 15-20% от злокачествените хематологични заболявания с годишна заболеваемост 4-6 души на 100 000 население, която с напредване на възрастта нараства и при пациенти над 75 г. достига 30-35 души на 100 000 честота.Една от най-важните характеристики на ММ е неговото рецидивиращото и прогресивно естество. При пациенти с ММ, които се повлияват от лечението може да настъпят периоди на ниска активност на заболяването или ремисия, но рецидивирането е неизбежно, като продължителността на отговора е все по-кратка с всяка следваща линия на лечение.

Рефрактерният и рецидивиращ MМ се определя като заболяване, което не реагира на терапия или прогресира в рамките на 60 дни от последната терапия. Тези пациенти страдат също от общо влошаване на здравословното състояние като резултат от прогресирането на болестта. При лечението им се наблюдава нарастващарезистентност, което налага прилагането на нови терапии с нови механизми на действие както и на нови комбинации от настоящите. Съвременнитетаргетни терапии имат значимо клинично предимство по отношение на ефективност и профил на безопасност, като с тях се увеличава значително преживяемостта и качество на живот на тези пациенти.

**Полицитемиявера** е хематологично заболяване, което се характеризира със свръхпроизводство на червени кръвни клетки. Броят им нараства дотолкова, че могат да „задръстят“ кръвоносните съдове и да предизвикат инфаркт, инсулт (болните имат 4 пъти по-голям риск от сърдечно-съдова смърт от здравите хора) или друга тромбоза, водеща до принудително отстраняване на ръка или крак при тези пациенти. Заболяването може да се трансформира в миелофиброза или левкемия. За лечението се използват също JAK инхибиторите, които намаляват риска от тромбози и останалите симптоми на заболяването при значителна част от болните.