

Кыргызстандын саламаттык сактоо илимий-практикалык журналы  
2025, № 3 б. 93-97

Здравоохранение Кыргызстана  
научно-практический журнал  
2025, № 3, с. 93-97

Health care of Kyrgyzstan  
scientific and practical journal  
2025, No 3, pp. 93-97

УДК: 616.155.392.8-053.2

## Балдардагы өнөкөт миелоиддик лейкоздун аныктамасы жана терминологиясы

А. А. Аманкулова<sup>1</sup>, Э. К. Макимбетов<sup>2</sup>

<sup>1</sup> КР Саламаттык сактоо министрлигине караштуу Улуттук онкология жана гематология борбору,

<sup>2</sup> Россия Федерациясынын биринчи Президенти Б.Н. Ельцин атындагы Кыргыз-Россия Славян университети Бишкек, Кыргыз Республикасы

### МАКАЛА ЖӨНҮНДӨ МААЛЫМАТ КОРУТУНДУ

#### Негизги сөздөр:

Хроникалык миелолейкоз  
Балдар  
Өспүрүмдөр  
Терминология  
Диагностика  
Тирозинкиназа ингибиторлору

**Киришүү.** Балдар жана өспүрүмдөрдө кездешүүчү өнөкөт миелоиддик лейкоз (ӨМЛ) кан түзүү системасынын сейрек кездешүүчү залалдуу патологиясы болуп саналат жана онкогематологиялык оорулардын түзүмүндө болгону 1–2 % түзөт. Бул анын изилденишинин актуалдуулугун шарттайт.

**Изилдөөнүн максаты.** Адистик адабияттарды талдоонун негизинде өнөкөт миелоиддик лейкоздун терминологиялык өзгөчөлүктөрүн мүнөздөөлөө.

**Материалдар жана ыкмалар.** Изилдөөнүн материалы катары акыркы 25 жыл аралыгында PubMed, Medline жана Cochrane электрондук базаларынан алынган маалыматтар колдонулган. Бардыгы болуп 30 публикация анализделген, алардын ичинен 10у киргизүү критерийлерине жооп берген жана обзорго алынган.

**Жыйынтыктар жана талкуу.** «Балалык» ӨМЛ түшүнүгү BCR-ABL1-оң вариант менен байланышкан гана жаш өзгөчөлүгүн эмес, ошондой эле курак өткөн сайын азая турган биологиялык спецификалык өзгөчөлүктөрдү да чагылдырат. Мындан тышкары, балдар менен чоңдордогу прогностикалык критерийлерде жана терапиянын өзгөчөлүктөрүндө айырмачылыктар аныкталган, бул дарылоо тактикасын тандоодо эске алууну талап кылат.

**Жыйынтык.** Балдардагы ӨМЛнин терминологиялык жана клиникалык спецификасы бул бейтаптар тобун жүргүзүүдө оптималдуу ыкмаларды иштеп чыгуу жана мындан аркы изилдөөлөрдү жүргүзүү зарылдыгын баса белгилейт.

## Определение и терминология детского хронического миелолейкоза

А. А. Аманкулова<sup>1</sup>, Э. К. Макимбетов<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Национальный центр онкологии и гематологии при Министерстве здравоохранения Кыргызской Республики,

<sup>2</sup> Кыргызско-Российский Славянский Университет имени первого Президента Российской Федерации

Б.Н. Ельцина

Бишкек, Кыргызская Республика

#### Адрес для переписки:

Аманкулова Айтбу Амануловна, 720020,  
Кыргызская Республика, Бишкек, ул. Ахунбаева 92а  
Национальный центр онкологии и гематологии (НЦОГ)  
Тел.: + 996 501677325  
E-mail: eaytbu.amankulova@mail.ru

#### Contacts:

Amankulova Aitbu Abdymanapovna, 720020,  
92a, Akchunbaev str, Bishkek, Kyrgyz Republic  
National Center of Oncology and Hematology (NCOG)  
Phone: +996 501677325  
E-mail: aytbu.amankulova@mail.ru

#### Для цитирования:

Аманкулова А.А., Макимбетов Э.К. Определение и терминология детского хронического миелолейкоза. Научно-практический журнал «Здравоохранение Кыргызстана» 2025, № 3, с.93-97.  
doi.10.51350/zdravkg2025.3.9.14.93.97

#### Citation:

Amankulova A. A., Makimbetov E. K. Definition and Terminology of Pediatric Chronic Myeloid Leukemia. Scientific and practical journal "Health care of Kyrgyzstan" 2025, No. 3, p. 93-97. doi.10.51350/zdravkg2025.3.9.14.93.97

## ИНФОРМАЦИЯ О СТАТЬЕ

## РЕЗЮМЕ

*Ключевые слова:*

Хронический миелолейкоз  
 Дети  
 Подростки  
 Терминология  
 Диагностика  
 Тирозинкиназные ингибиторы

*Введение.* Хронический миелолейкоз (ХМЛ) у детей и подростков является редкой злокачественной патологией кроветворной системы, составляя лишь около 1-2 % в структуре онкогематологических заболеваний, что обуславливает актуальность его изучения.

*Цель исследования.* Характеристика терминологии хронического миелоидного лейкоза по данным анализа литературы.

*Материалы и методы.* В качестве материалов исследования использованы ретроспективные данные, полученные при поиске в электронных базах PubMed, Medline и Cochrane за период последних 25 лет. Всего проведен анализ 30 публикаций, из которых 10 соответствовали критериям включения и были использованы для обзора.

*Результаты и обсуждение.* Понятие «детский» ХМЛ отражает не только возраст пациентов с BCR-ABL1-положительным вариантом заболевания, но и особые биологические характеристики, частота которых снижается с возрастом. Кроме того, выявлены различия в прогностических критериях и особенностях терапии у детей и взрослых, что требует учета при выборе тактики лечения.

*Заключение.* Терминологическая и клиническая специфика ХМЛ у детей подчеркивает необходимость дальнейших исследований и разработки оптимальных подходов к ведению данной группы пациентов.

**Definition and Terminology of Pediatric Chronic Myeloid Leukemia**

A.A. Amankulova <sup>1</sup>, E.K. Makimbetov <sup>2</sup>

<sup>1</sup> National Center of Oncology and Hematology under the Ministry of Health of the Kyrgyz Republic.

<sup>2</sup> Kyrgyz-Russian Slavic University named after the first President of the Russian Federation B.N. Yeltsin, Bishkek, Kyrgyz Republic

## ARTICLE INFO

## ABSTRACT

*Key words:*

Chronic myeloid leukemia  
 Children  
 Adolescents  
 Terminology  
 Diagnosis  
 Tyrosine kinase inhibitors

*Introduction.* Chronic myeloid leukemia (CML) in children and adolescents is a rare malignant pathology of the hematopoietic system, accounting for only about 1-2% of oncohematological diseases, which determines the relevance of its study.

*The aim of the study* is to identify characteristics of the terminology of chronic myeloid leukemia based on literature analysis.

*Materials and methods.* The study materials were retrospective data obtained from searching the electronic databases PubMed, Medline, and Cochrane over the past 25 years. A total of 30 publications were analyzed, of which 10 met the inclusion criteria and were used for the review.

*Results and discussion.* The term "childhood" CML reflects not only the age of patients with a BCR-ABL1-positive variant of the disease, but also specific biological characteristics, the frequency of which decreases with age. In addition, differences in prognostic criteria and treatment features in children and adults have been identified, which require consideration when choosing treatment tactics.

*Conclusion.* The terminological and clinical specificity of CML in children emphasizes the need for further research and development of optimal approaches to the management of this group of patients.

## Введение

Долгое время редкость хронического миелоидного лейкоза (ХМЛ) у несовершеннолетних препятствовала накоплению глубоких знаний о случаях, наблюдающихся в первые два десятилетия жизни. До введения ингибиторов тирозинкиназы (ИТК) для лечения ХМЛ трансплантация стволовых клеток была рекомендуемым терапевтическим подходом для молодых пациентов [1–3]. Учитывая огромное улучшение терапевтического успеха, достигнутое с помощью ИТК, интерес к долгосрочным результатам этого нового лечения, особенно у детей, привел к основанию Международного регистра по детскому ХМЛ (IR-PCML) в Пуатье (Франция) в 2010 году [4]. С тех пор количество центров сотрудничества и, соответственно, зарегистрированных пациентов постоянно растет. На сегодняшний день собраны данные о более чем 660 пациентах с диагнозом ХМЛ в medianном возрасте 12 лет (диапазон 0-17 лет). Информация, полученная из регистра по такому редкому заболеванию, как ХМЛ у несовершеннолетних, предоставляет лечащим врачам огромное преимущество, позволяя им применять единый подход к диагностике и наблюдению за пациентами с этим видом лейкоза.

*Цель исследования* – характеристика терминологии хронического миелоидного лейкоза по данным обзора литературы.

## Материалы и методы исследования

Литературный поиск проведен по базам данным Pubmed, Medline, Cochrane за последние 25 лет. Проведен анализ 30 источников, 10 из которых включены в обзор.

## Результаты и обсуждение

ХМЛ – это BCR-ABL1-положительный тип лейкомии или приобретенное клональное миелопролиферативное гематологическое злокачественное заболевание, развивающееся из аномальной плюрипотентной стволовой клетки костного мозга. Клон лейкозных клеток неизменно характеризуется специфической цитогенетической аномалией – так называемой филадельфийской (Ph1) хромосомой, представляющей собой реципрокную хромосомную транслокацию t(9;22)(q34.1;q11.2), которая приводит к образованию гена слияния BCR-ABL1. Скрытые транслокации, невидимые на препаратах с полосками хромосом, или варианты транслокации, затрагивающие другие хромосомы, могут представлять собой препятствие для диагностики ХМЛ. Наличие хромосомы Ph1 или BCR-ABL1 резко отличает ХМЛ от других миелопролиферативных новообразований (МПН), таких как эссенциальный тром-

боцитоз (ЭТ), истинная полицитемия (ИП) и идиопатический (остео) миелофиброз (ОМФ/ИМФ) [5]. Примечательно, что обнаружение хромосомы Ph1 недостаточно специфично для диагностики ХМЛ, поскольку она также встречается при остром лимфобластном лейкозе (2-5% случаев ОЛЛ у детей).

BCR-ABL1 присутствует в костном мозге во всех миелоидных линиях, а также в некоторых лимфоидных клетках [6, 7]. Тот момент, являются ли эндотелиальные клетки ниши костного мозга BCR-ABL1-положительными, считается предметом дискуссий [8-10]. Морфологически ХМЛ характеризуется гиперклеточным костным мозгом, нерегулируемым ростом миелоидных клеток (нейтрофилов, эозинофилов, базофилов и мегакариоцитов), что приводит к аномально высокому уровню морфологически терминально дифференцированных гранулоцитов, а также миелоидных клеток-предшественников в крови и связано с увеличением селезенки у более чем 60 % пораженных детей.

Термин «детский» ХМЛ указывает не только на возраст пациента, страдающего ХМЛ BCR-ABL1, но и на особые биологические особенности, которые наблюдаются с уменьшением частоты с третьего по шестое десятилетие жизни. Именно в этом возрасте ХМЛ BCR-ABL1 обычно диагностируется у взрослых европеоидной расы.

Сопутствующая терминология и коды МКБ. Синонимы ХМЛ BCR-ABL1-положительного приведены в таблице. Эти термины основаны на лабораторном методе, используемом для установления диагноза (на основе хромосомного анализа или молекулярной техники), и терминах для описания миелопролиферативных характеристик в гистологических данных. Термин «миелоидный» следует использовать в англоязычной литературе по детскому ХМЛ для краткости и замены терминов «гранулоцитарный» или «миелогенный». Термин «ювенильный ХМЛ» не следует использовать вообще, чтобы избежать любой возможности путаницы и смешения детского ХМЛ с совершенно другой нозологической формой ювенильного миеломоноцитарного лейкоза (ЮММЛ). ЮММЛ – уникальное детское заболевание, также отличное от хронического миеломоноцитарного лейкоза (ХММЛ) у взрослых.

## Стадирование и классификация ХМЛ по фазам

Исторически ХМЛ подразделяют на три прогрессирующие фазы в зависимости от количества blastов, которые обуславливают агрессивность заболевания:

- Хроническая фаза (ХМЛ-ХФ) – наиболее распространенная, вялотекущая, клинически стабильная фаза ХМЛ, длится несколько лет. Миелоидные клетки дифференцированы, в костном мозге присутствует менее 10 % бластных клеток. Ответ на тера-

**Таблица 1. Синонимы хронического миелоидного лейкоза (ХМЛ), BCR-ABL1 положительный**

Table 1. Synonyms of chronic myeloid leukemia (CML), BCR-ABL1 positive

Синоним	Аббревиатура	Комментарий
ХМЛ, филадельфийская хромосома положительная	ХМЛ, хромосома Ph1+	Примечание: Ph1 обозначает только слово «Филадельфия» *
ХМЛ, t(9;22)(q34;q11)	непригодный	
хронический гранулоцитарный лейкоз, BCR-ABL1	ХМЛ, BCR-ABL1	Следует избегать сокращения «CGL»
хронический гранулоцитарный лейкоз, филадельфийская хромосома положительная	ХМЛ, хромосома Ph1+	Следует избегать сокращения «CGL»
хронический гранулоцитарный лейкоз, t(9;22)(q34;q11)	ХМЛ, t(9;22)(q34;q11)	Следует избегать сокращения «CGL»
хронический миелолейкоз, BCR-ABL1-положительный	ХМЛ, BCR-ABL1+	-
хронический миелолейкоз, положительный по филадельфийской хромосоме	ХМЛ, хромосома Ph1+	-
хронический миелоидный лейкоз, t(9;22)(q34;q11)	ХМЛ, t(9;22)(q34;q11)	

пию отличный.

- При отсутствии лечения ХМЛ-ХФ обычно переходит в фазу акселерации (ХМЛ-ФА). Клетки активно размножаются, а количество бластных клеток увеличивается до 10-19 %. Могут быть обнаружены дополнительные хромосомные aberrации помимо Ph+.

- Ответ на терапию ухудшается.
- Из стадии ХМЛ-ФА лейкоз переходит в бластную фазу (ХМЛ-БФ), которая неотличима от острого лейкоза, при которой в костном мозге обнаруживается >20 % (или ≥30 %) бластов миелоидного или лимфоидного иммунофенотипа. Ответ на терапию край не слабый.

Логично, что определение фазы ХМЛ является основой планирования лечения. Однако количественные морфологические критерии, установленные ВОЗ и Европейской сетью лейкемии (ELN), различаются для ХМЛ-ФА и ХМЛ-БК. Например, рекомендуемые ВОЗ критерии для ХМЛ-ФА включают наличие ≥20 % бластных клеток в крови или костном мозге, экстрамедуллярную пролиферацию бластов или крупные очаги или скопления бластов в биоптате костного мозга, в то время как пороговое значение ELN составляет 30 % бластов. У взрослых пограничный диапазон имеет клиническое значение,

поскольку при сравнительном анализе у взрослых пациентов с процентом бластов 20-29 %, что считается ХМЛ-БК согласно классификации ВОЗ, наблюдался значительно лучший уровень ответа (21 % против 8 %) и трехлетняя выживаемость (42 % против 10 %) по сравнению с пациентами, у которых процент бластов составлял ≥ 30 %.

### Заключение

За последние годы многие аспекты этиологии, патогенеза и лечения хронического миелолейкоза стали понятны клиницистам. Безусловно, использование ингибиторов тирозинкиназ внесло значительный вклад в успехи лечения достижения стойких результатов ремиссий. Имеются определенные различия в прогностических критериях, особенностях лечения при лечении хронического миелолейкоза у детей и взрослых, что необходимо учитывать при выборе тактики терапии.

**Жазуучулар ар кандай кызыкчылыктардын чыр жоктугун жарыялайт.**

**Авторы заявляют об отсутствии конфликтов интересов. The authors declare no conflicts of interest.**

### Литература/References

1. Champagne M.A., Capdeville R., Krailo M., et al. Imatinib mesylate (STI571) for treatment of children with Philadelphia chromosome-positive leukemia: Results from a Children's Oncology Group phase 1 study. *Blood*. 2004;104:2655-2660. doi:10.1182/blood-2003-09-3032.
2. Cwynarski K., Roberts I.A., Iacobelli S., et al. Stem cell transplantation for chronic myeloid leukemia in children. *Blood*. 2003; 102:1224-1231. doi: 10.1182/blood-2002-12-3637.

3. Suttorp M. Innovative approaches of targeted therapy for CML of childhood in combination with paediatric haematopoietic SCT. *Bone Marrow Transplant.* 2008;42(Suppl. S2):S40–S46. doi: 10.1038/bmt.2008.282.
4. Suttorp M., Metzler M., Millot F. Horn of plenty: Value of the international registry for pediatric chronic myeloid leukemia. *World J. Clin Oncol.* 2020;11:308–319. doi: 10.5306/wjco.v11.i6.308.
5. Hasle H. Myelodysplastic and myeloproliferative disorders of childhood. *Hematol. Am. Soc. Hematol. Educ. Program.* 2016;2016:598–604. doi: 10.1182/asheducation-2016.1.598.
6. Nitta M., Kato Y., Strife A. Incidence of Involvement of the B and T Lymphocyte Lineages in Chronic Myelogenous Leukemia. *Blood.* 1985;66:1053–1061. doi: 10.1182/blood.V66.5.1053.1053.
7. Nogueira-Costa R., Spitzer G., Khorana S., Pham Q., Kantarjian H.M., Manning J.T., Ordonez N.G., Dicke K.A. T-cell Involvement in Benign Phase Chronic Myelogenous Leukemia. *Leuk Res.* 1986;10:1433–1439. doi: 10.1016/0145-2126(86)90010-X.
8. Fang B., Zheng C., Liao L., Han Q., Sun Z., Jiang X., Zhao R.C. Identification of human chronic myelogenous leukemia progenitor cells with hemangioblastic characteristics. *Blood.* 2005;105:2733–2740. doi: 10.1182/blood-2004-07-2514.
9. Gunsilius E., Duba H.C., Petzer A.L. Evidence from a leukaemia model for maintenance of vascular endothelium by bone-marrow-derived endothelial cells. *Lancet.* 2000;355:1688–1691. doi: 10.1016/S0140-6736(00)02241-8.
10. Otten J., Schultze A., Schafhausen P. Blood outgrowth endothelial cells from chronic myeloid leukaemia patients are BCR/ABL1 negative. *Br. J. Haematol.* 2008;142:115–118. doi: 10.1111/j.1365-2141.2008.07195.x.

**Авторы:**

**Аманкулова Айтбу Амануловна**, кандидат медицинских наук, врач гематолог, Национального центра онкологии и гематологии, Бишкек, Кыргызская Республика  
ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-4207-0217>

**Макимбетов Эмил Кожшович**, доктор медицинских наук, зав. каф. онкологии Кыргызско-Российского Славянского Университета имени первого Президента Российской Федерации Б.Н. Ельцина, Бишкек, Кыргызская Республика  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1580-3530>

**Authors:**

**Amankulova Aitbu Amanulovna**, Candidate of Medical Sciences, hematologist, National Center of Oncology and Hematology, Bishkek, Kyrgyz Republic  
ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-4207-0217>

**Makimbetov Emil Kozhoshovich**, Doctor of Medical Sciences, Head of the Department of Oncology, Kyrgyz-Russian Slavic University named after the first President of the Russian Federation B.N. Yeltsin, Bishkek, Kyrgyz Republic  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1580-3530>

Поступила в редакцию 15.08.2025  
Принята к печати 01.09.2025

Received 15.08.2025  
Accepted 01.09.2025