

Лечение эссенциальной тромбоцитемии

Image



Лечение эссенциальной тромбоцитемии

Цели терапии эссенциальной тромбоцитемии (ЭТ):

- предупредить тромботические или геморрагические осложнения;
- минимизировать риск прогрессирования заболевания с исходом в пост-ЭТ МФ или ОМЛ;
- контролировать симптомы интоксикации;
- предупредить осложнения в случае беременности, хирургических манипуляций¹⁻⁶.

Целевое число тромбоцитов составляет от 150 до 400 × 10⁹/л.

Методы терапевтического воздействия при ЭТ¹⁻⁶

- [Профилактика тромботических осложнений](#):
 - профилактика артериальных тромбозов: ацетилсалициловая кислота (100 мг/сут), клопидогрел (75 мг/сут), тиклопидин (500 мг/сут);
 - профилактика венозных тромбозов: низкомолекулярные гепарины;
 - пероральные прямые ингибиторы фактора Ха.
- Циторедуктивная терапия:
 - гидроксикарбамид;
 - интерферон альфа-2b;
 - пегилированный интерферон альфа-2b или -2a;
 - анагрелид.

В соответствии с группой риска предлагается подтвержденный опытом и данными контролируемых исследований алгоритм лечения больных ЭТ¹⁻⁶.

- Для всех больных¹⁻⁶:

- профилактика сердечно-сосудистых заболеваний (устранение факторов риска);
 - препараты ацетилсалициловой кислоты (100 мг/сут) или клопидогрел (75 мг/сут), тиклопидин (500 мг/сут);
 - плановые хирургические вмешательства и лечение у стоматолога должны быть отложены до нормализации показателей тромбоцитов. Проводимая терапия должна быть заблаговременно (в соответствии с фармакокинетикой применяемого препарата) прекращена до оперативного вмешательства и продолжена после.
- Для больных группы низкого риска — наблюдение¹⁻⁶.

Циторедуктивная терапия показана в следующих случаях:

- тромбоцитоз более $1500 \times 10^9/\text{л}$;
 - перед плановыми хирургическими вмешательствами;
 - прогрессирование заболевания (увеличение количества тромбоцитов более чем на $300 \times 10^9/\text{л}$ за 3 месяца, появление спленомегалии, появление симптомов общего характера);
 - осложнения (тромбоз или кровотечение).
- Для больных группы промежуточного риска (выбор препарата определяется возрастом больного)¹⁻⁶:
 - возраст до 60 лет: 1-я линия терапии — наблюдение, ИФН α и/или анагрелид; 2-я линия терапии — гидроксикарбамид и/или анагрелид;
 - возраст более 60 лет: 1-я линия терапии — гидроксикарбамид; 2-я линия терапии — анагрелид и/или ИФН α .
- Для больных группы высокого риска¹⁻⁶:
 - возраст до 40 лет: 1-я линия терапии — ИФН α и/или анагрелид; 2-я линия терапии — гидроксикарбамид;
 - возраст более 40 лет: 1-я линия терапии — гидроксикарбамид; 2-я линия терапии — анагрелид и/или ИФН α .

Алгоритм лечения ЭТ в зависимости от группы риска согласно пересмотренному индексу IPSET-thrombosis представлен на рис. 1³.

Image

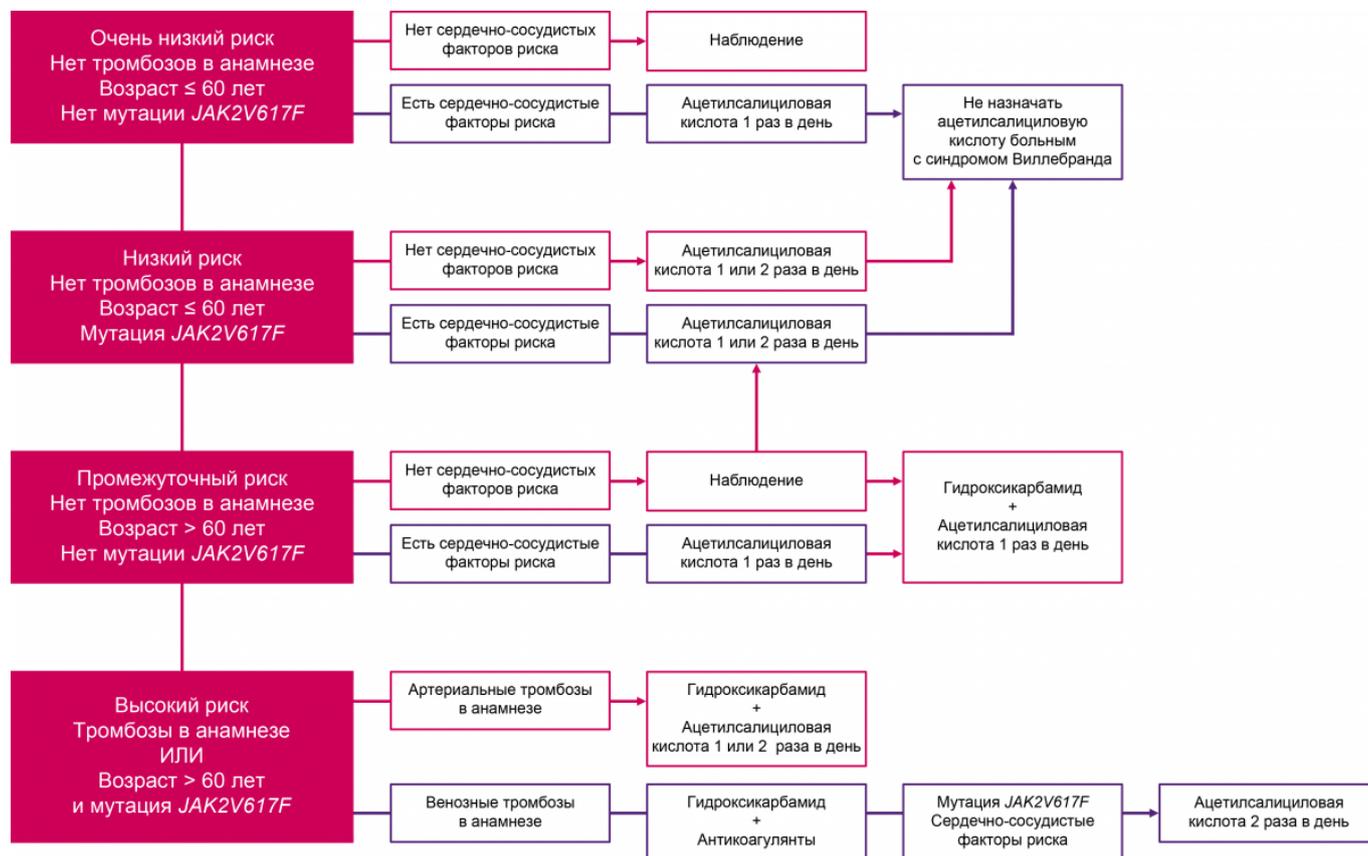


Рисунок 1. Алгоритм лечения ЭТ в зависимости от группы риска согласно пересмотренному индексу IPSET-thrombosis⁴

Критерии клиничко-гематологического ответа при лечении ЭТ представлены в табл. 1.

Таблица 1 — Критерии клиничко-гематологического ответа при лечении ЭТ⁸

Полная ремиссия

- A** Длительное* разрешение связанных с болезнью признаков, включая пальпируемую гепатоспленомегалию, значительное улучшение симптомов И
- B** Длительная* нормализация показателей периферической крови: тромбоциты $\leq 400 \times 10^9/\text{л}$, лейкоциты $< 10 \times 10^9/\text{л}$, отсутствие лейкоэритробластоза И
- C** Нет признаков прогрессирования заболевания.
Нет геморрагических или тромботических осложнений И
- D** Гистологический ответ (исчезновение гиперплазии мегакариоцитов и отсутствие ретикулинового фиброза более чем 1 степени).

Частичная ремиссия

- A** Длительное* разрешение связанных с болезнью признаков, включая пальпируемую гепатоспленомегалию, значительное улучшение симптомов И
- B** Длительная* нормализация показателей периферической крови: тромбоциты $\leq 400 \times 10^9/\text{л}$, лейкоциты $< 10 \times 10^9/\text{л}$, отсутствие лейкоэритробластоза И
- C** Нет признаков прогрессирования заболевания.
Нет геморрагических или тромботических осложнений И

D Нет гистологического ответа (сохраняется гиперплазия мегакариоцитов).

Нет ответа

Любой ответ, который не соответствует критериям частичной ремиссии.

Прогрессирование

Трансформация заболевания в пост-ЭТ миелофиброз, [миелодиспластический синдром](#), острый лейкоз.

Примечание.

* Продолжительность ответа не менее 12 недель.

Список литературы

1. Меликян А.Л., Суборцева И.Н., Ковригина А.М. и др. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению Rh-негативных миелопролиферативных заболеваний (истинной полицитемии, эссенциальной тромбоцитемии, первичного миелофиброза) (редакция 2024 г.). Клиническая онкогематология. 2024;17(3):291–334. doi: 10.21320/2500-2139-2024-17-3-291-334.
2. Thiele J., Kvasnicka H.M., Facchetti F. et al. European consensus on grading bone marrow fibrosis and assessment of cellularity. Haematologica 2005; 90:1128—1132.
3. Tefferi A., Vannucchi A.M., Barbui T. Essential thrombocythemia treatment algorithm 2018. Blood Cancer J. 2018;8(1):2. doi: 10.1038/s41408-017-0041-8
4. Guglielmelli P., Vannucchi A.M. Current management strategies for polycythemia vera and essential thrombocythemia. Blood Rev. 2020:100714. doi: 10.1016/j.blre.2020.100714
5. Tefferi A., Barbui T. Polycythemia vera and essential thrombocythemia: 2021 update on diagnosis, risk-stratification and management. Am J Hematol. 2020;95(12):1599-1613. doi: 10.1002/ajh.26008
6. Buxhofer-Ausch V., Heibl S., Sliwa T. et al. Austrian recommendations for the management of essential thrombocythemia. Wien Klin Wochenschr. 2021;133(1-2):52-61. doi: 10.1007/s00508-020-01761-3
7. Barosi G., Birgegard G., Finazzi G. et al. Response criteria for essential thrombocythemia and polycythemia vera: result of a European LeukemiaNet consensus conference. Blood (2009) 113 (20): 4829–4833.
<https://doi.org/10.1182/blood-2008-09-176818>

732635/JAK/webpage/10.23/0

Source URL:

<https://www.pro.novartis.com/ru-ru/therapeutical-areas/hematology/myeloproliferative-diseases/essential-thrombocythemia/cure-for-essential-thrombocythemia>