

Лечение первичного миелофиброза

Image



Лечение первичного миелофиброза

Цели терапии [первичного миелофиброза](#) (ПМФ) включают:

- контроль заболевания: предупреждение прогрессии, увеличение общей и безрецидивной выживаемости;
- облегчение симптоматики, улучшение качества жизни (лечение анемии и других цитопений, уменьшение спленомегалии, контроль симптомов интоксикации);
- предупреждение осложнений в случае беременности, хирургических операций^{2,3}.

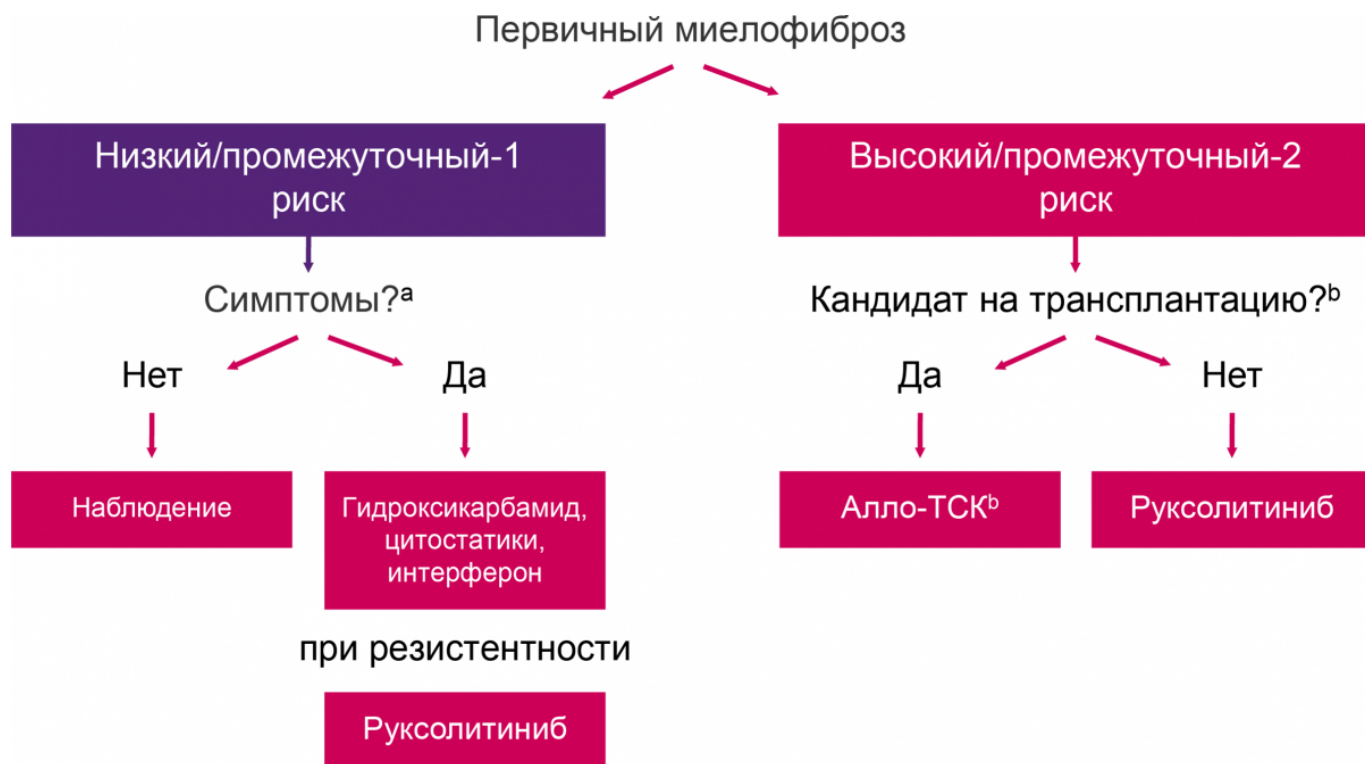
Алгоритмы терапии первичного миелофиброза

Факторы, влияющие на выбор варианта лечения:

- группа риска;
- наличие и степень выраженности симптомов заболевания;
- возраст больного;
- сопутствующие заболевания;
- наличие совместимых по системе HLA доноров и возможность выполнения аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (алло-ТГСК)².

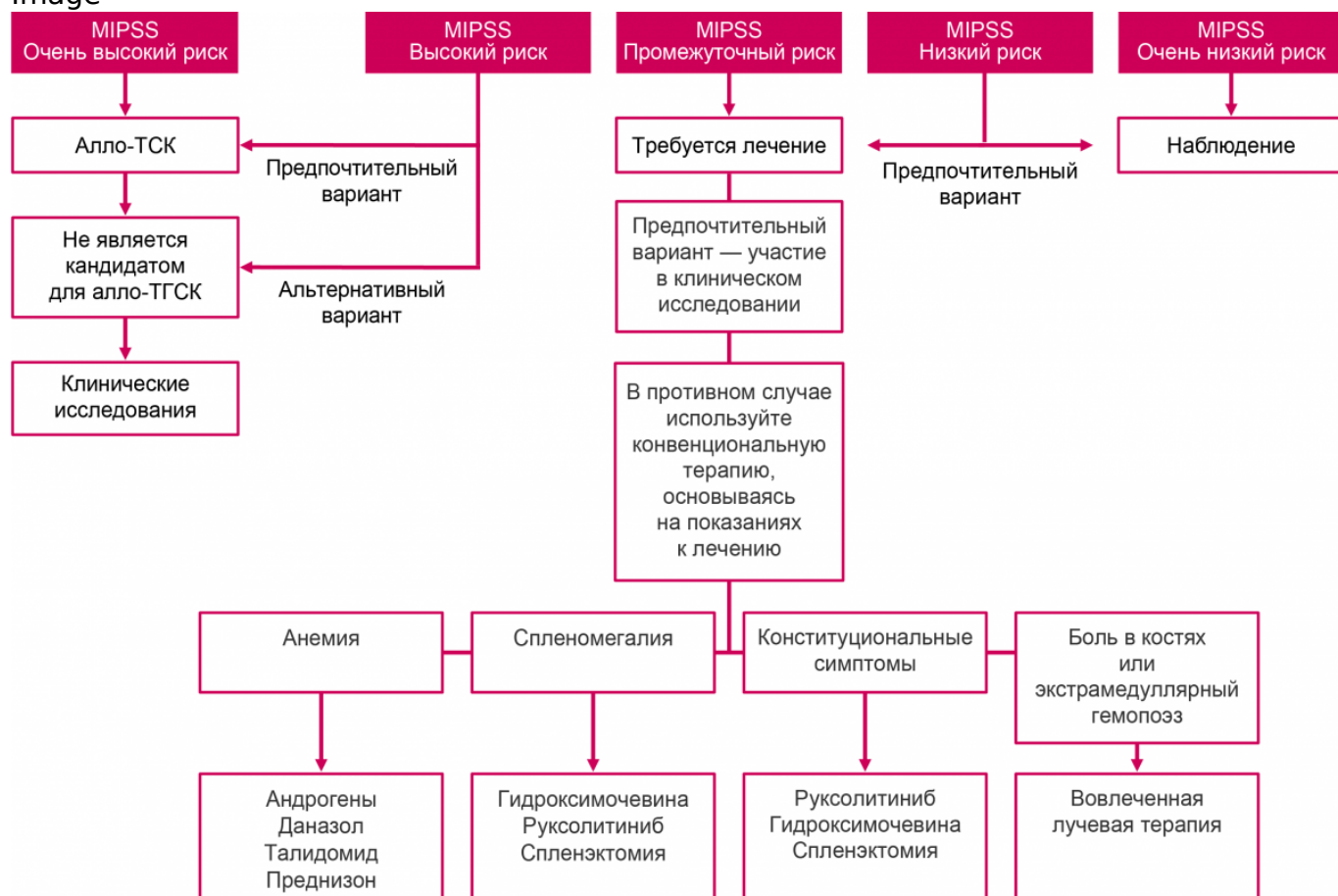
Алгоритм лечения первичного миелофиброза, согласно стратификации пациентов в группы риска по прогностическим системам IPSS/DIPSS^{3,4}

Image



Алгоритм лечения ПМФ, основанный на стратификации риска по системе MIPSS 70+ V2.0³⁻⁴

Image



Таргетная терапия первичного миелофиброза

- Руксолитиниб является селективным ингибитором JAK-киназ (Janus Associated Kinases — JAKs) — JAK1 и JAK2.
- Ингибирует цитокин-индуцированное фосфорилирование STAT3 сигнального пути.
- У пациентов с миелофиброзом не отмечалось формирования резистентности к фармакодинамическим эффектам руксолитиниба⁶.

Рекомендации по выбору дозировки руксолитиниба представлены в таблицах 1-3

Таблица 1 — Начальная доза руксолитиниба при лечении миелофиброза⁶

Image

Тромбоциты	Доза руксолитиниба
> 200 × 10 ⁹ /л	По 20 мг 2 раза в день
100–200 × 10 ⁹ /л	По 15 мг 2 раза в день
50–100 × 10 ⁹ /л	По 5 мг 2 раза в день

Таблица 2 — Выбор дозировки руксолитиниба при возобновлении терапии⁶

Image

Количество тромбоцитов	Доза препарата при возобновлении терапии
125 × 10 ⁹ /л и более	20 мг 2 раза в день
100 — менее 125 × 10 ⁹ /л	15 мг 2 раза в день
75 — менее 100 × 10 ⁹ /л	10 мг 2 раза в день в течение 2 недель минимум; далее, при сохранении количества тромбоцитов, возможно увеличение до 15 мг 2 раза в день
50 — менее 75 × 10 ⁹ /л	5 мг 2 раза в день в течение 2 недель минимум; далее, при сохранении количества тромбоцитов, возможно увеличение до 10 мг 2 раза в день
Менее 50 × 10 ⁹ /л и геморрагический синдром	Приостановление применения

Таблица 3 — Доза препарата руксолитиниб при снижении числа тромбоцитов⁶

Image

	Доза, применяемая до снижения количества тромбоцитов				
Тромбоциты	25 мг 2 раза в день	20 мг 2 раза в день	15 мг 2 раза в день	10 мг 2 раза в день	5 мг 2 раза в день
	Коррекция дозы				
100 — менее $125 \times 10^9/\text{л}$	20 мг 2 раза в день	15 мг 2 раза в день	Без изменений		
75 — менее $100 \times 10^9/\text{л}$	10 мг 2 раза в день	10 мг 2 раза в день	10 мг 2 раза в день	Без изменений	
50 — менее $75 \times 10^9/\text{л}$	5 мг 2 раза в день	5 мг 2 раза в день	5 мг 2 раза в день	5 мг 2 раза в день	Без изменений
Менее $50 \times 10^9/\text{л}$ и геморрагический синдром	Приостановление				

[Скачать таблицы](#)

Резистентность к руксолитинибу

Первичная резистентность к терапии руксолитинибом наблюдается редко.

Механизмы развития вторичной резистентности недостаточно хорошо изучены.

Примерно 50% пациентов получают терапию руксолитинибом в течение 3 лет.

Причины прекращения терапии:

- прогрессирование заболевания;
- смерть;
- нежелательные явления⁶.

Список литературы

1. WHO Classification of tumours of lymphoid and hematopoietic tissues. Lyon: IARC; 2017;585.
2. 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.

3. Vannucchi A.M. et al. Ann Oncol. 2015;26 Suppl 5:v85-99.

4. Mesa R. Clin Adv Hematol Oncol. 2017;15:193-195.

5. Sonbol B. et al. Comprehensive review of JAK inhibitors in myeloproliferative neoplasms. Therapeutic Advances in Hematology. (2013) 4(1) 15-35.

6. Jakavi® (ruxolitinib) tablets: EU Summary of Product Characteristics. Novartis; 2015.

746550/JAK/webpage/11.23/0

Source URL:

<https://www.pro.novartis.com/ru-ru/therapeutical-areas/hematology/myeloproliferative-diseases/pervichniy-myelofibrosis/healing>