

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00322&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00322. Справжня поліцитемія (СП)

Автори: Outi Laine, Marjatta Sinisalo
Редактори оригінального тексту: -
Дата останнього оновлення: 2018-02-27

Основні положення

- Основною метою лікування є профілактика тромботичних ускладнень та кровотеч.
- Кількість еритроцитів підтримують у межах норми (гематокрит < 0,45, гемоглобін < 145 г/л). Це запобігає смерті від серцево-судинних захворювань і тромбозів.
- Алопуринол є основним лікарським засобом для профілактики симптомів подагри та гіперурикемічного ураження нирок, якщо рівень сечової кислоти знаходиться біля верхньої межі норми.
- Після встановлення діагнозу призначається низька доза аспірину (100 мг/добу) для зменшення ризику розвитку дистальної ішемії та транзиторних ішемічних атак. Доказ 1
04524 | B Цієї дози достатньо для зниження ризику розвитку тромбозу в судинах мозкового та коронарного кровообігу.

Коментар експерта. Аспірин - торговельна назва лікарського засобу з міжнародною непатентованою назвою ацетилсаліцилова кислота.

Визначення

- СП - хронічне та прогресуюче гематологічне захворювання, спричинене надмірним утворенням клітин крові (клітин-попередників у кістковому мозку та зрілих клітин у периферичній крові) гіперпластичним кістковим мозком. Основні ознаки, що вказують на дане захворювання - посилення еритропоезу, збільшення кількості еритроцитів та високий рівень гемоглобіну.

Епідеміологія

- Близько 2-х нових випадків/100000/рік
- Найчастіше зустрічається серед осіб середнього і похилого віку: більшість пацієнтів знаходяться у вікових межах від 50 до 70 років.

Етіологія

- Невідома

Діагностичні критерії

Модифіковані критерії ВООЗ 2016 року

- Для встановлення діагнозу справжньої поліцитемії потрібно виявити всі три великі критерії або два перші великі критерії і малий критерій.
- Великі критерії
 1. Hb > 165 г/л (або гематокрит > 0,49) у чоловіків, Hb > 160 г/л (або гематокрит > 0,48) у жінок або інші показники, що вказують на збільшення об'єму еритроцитів
 2. Біопсія кісткового мозку: гіперцелюлярність з гіперплазією всіх трьох паростків кісткового мозку (панмієлоз)
 3. Наявність мутації JAK2 V617F або JAK2 екзону 12
- Малий критерій
 - Знижений рівень еритропоетину в сироватці крові
- Біопсія кісткового мозку не обов'язкова, якщо Hb > 185 г/л у чоловіків або > 165 г/л у жінок, і виявляється третій великий критерій та малий критерій. Однак перед початком цитостатичної

фармакотерапії біопсія кісткового мозку зазвичай є обов'язковою. Після встановлення діагнозу рекомендовано звернутися до лікаря-гематолога для визначення схеми лікування.

Диференційна діагностика

- Вторинний еритроцитоз (підвищений рівень еритропоетину в сироватці крові)
 - Часто розвивається на фоні серцево-легеневих захворювань, значного куріння
 - Висока спорідненість гемоглобіну з O₂ (Hb Helsinki, Hb Linköping)
 - Анаболічні стероїди, використання еритропоетину
 - При вторинній поліцитемії кількість еритроцитів в крові збільшується помірно.
- Відносні еритроцитози (маса еритроцитів відповідає нормі)
 - "Стресо́ва" поліцитемія
 - Зневоднення
- Інші мієлопроліферативні стани

Симптоми та ознаки

- Почервоніння шкіри
- Гіперемія кон'юнктив
- Помірна спленомегалія
- Симптоми підвищення в'язкості крові
 - Головний біль, запаморочення
 - Оніміння кінчиків пальців та еритромелалгія
- Симптоми тромбозів
- Свербіж
- Шлунково-кишкові симптоми, часто кровотечі
- Артралгії
- Неврологічні симптоми

- У багатьох випадках діагноз СП встановлюють у пацієнтів з незначними проявами або без будь-яких проявів після дослідження причин підвищення рівня гемоглобіну, яке було виявлено випадково.

Результати лабораторних методів дослідження

- Еритроцитоз; також високий рівень гемоглобіну та гематокриту, якщо немає явного залізодефіциту. Показники середнього об'єму еритроцитів (MCV) та середнього вмісту гемоглобіну в еритроциті (MCH) часто вже знижені на момент діагностики.
- Гіперцелюлярний кістковий мозок
- Низький рівень еритропоетину в сироватці крові
- Мутація гена JAK2 крові позитивна у більш ніж 95% пацієнтів.
- Див. також діагностичні критерії (вказані вище).

Прогресування захворювання та прогноз

- Прогресування є досить рівномірним. При лікуванні СП очікувана тривалість життя пацієнта в наш час практично відповідає тривалості в загальній популяції, тобто 10-15 років. На очікувану тривалість життя впливає вік, у якому було встановлено діагноз, виникнення тромбозів і лейкоцитоз.
- За умови, що пацієнт дотримується профілактики судинних катастроф, дане захворювання може прогресувати до розвитку мієлофіброзу, а іноді, врешті-решт і до гострого лейкозу.

Ускладнення

- Тромбози та кровотечі

Лікування і подальше спостереження

- Метою лікування є підтримання кількості еритроцитів у межах норми (гематокрит < 0,45, гемоглобін < 145 г/л). Під час прийняття рішення щодо схеми лікування, проводиться оцінка індивідуального ризику тромбозу. Курс лікування визначає гематолог, але власне лікування може здійснюватися на первинній медичній допомозі.

- Терапія починається з кровопускання (400-500 мл за раз) з інтервалом у кілька тижнів. Якщо рівень гемоглобіну становить > 200 г/л, можна забирати 400 мл крові щодня максимум до 1500-2000 мл.
- Кровопускання не лікує тромбоцитоз, який іноді може збільшуватися внаслідок проведення кровопускання.
- Якщо річна кількість кровопускань перевищує 4-8, слід призначити медикаментозне лікування. У молодих пацієнтів таке лікування слід відкладати якнайдалі. За наявності значного лейкоцитозу та тромбоцитозу часто показана циторедукційна терапія.

Мієлосупресивна терапія

- Проводиться на первинній медичній допомозі у співпраці з досвідченим фахівцем.
- Препаратом вибору є гідроксисечовина; особам похилого віку можна призначати радіоактивний фосфор, пацієнтам молодшого віку - інтерферон
 - При використанні гідроксисечовини результати лікування можна побачити через один тиждень; лікування на початку вимагає інтенсивного спостереження. Лікування часто є тривалим. Рівень гемоглобіну починає знижуватися приблизно через місяць. Сприяє збільшенню розміру еритроцитів (макроцитоз).
 - Одна доза ^{32}P . Ефект з'являється приблизно через 2 тижні (спочатку знижується кількість лейкоцитів, потім тромбоцитів і, нарешті, еритроцитів) і триває < 2 років.
 - Інтерферон - хороший варіант лікування, якщо пацієнт його переносить
- Бусульфан іноді добре контролює розмір селезінки.

Коментар експерта. Лікарський засіб бусульфан в Україні станом на 15.04.2019 не зареєстрований.

- Анагрелід ефективний для контролю над тромбоцитозом, який є стійким до гідроксисечовини і часто розвивається на фоні СП.

Інгібітори JAK2

- Руксолітиніб - препарат, який інгібує сигнальний шлях JAK/STAT, можна призначати для зменшення росту селезінки при розвитку вторинного мієлофіброзу через СП.

Коментар експерта. Лікарський засіб руксолітиніб в Україні станом на 15.04.2019 не зареєстрований.

Симптоматичне лікування

- Антигістамінні засоби можна призначити при свербіж, а блокатори H₂-рецепторів (циметидин) при виникненні абдомінальних симптомів і також при свербіж. Зняти свербіж також можна за допомогою інтерферону-альфа (підходить, якщо також необхідна циторедуктивна терапія) і аспірину.

Коментар експерта. Лікарський засіб циметидин в Україні станом на 15.04.2019 не зареєстрований.

- Алопуринол застосовується для профілактики симптомів подагри та пошкодження нирок, особливо при підвищенні рівня сироваткових уратів.
- У більшості випадків призначають аспірин (100 мг/добу) для запобігання розвитку тромботичних ускладнень, якщо пацієнт має дистальну ішемію, симптоми ТІА або фактори ризику (атеросклероз, гіпертонія, куріння), і особливо, якщо на фоні поліцитемії є значний тромбоцитоз. Однак аспірин може збільшити ризик розвитку кровотеч, особливо, якщо є високий рівень тромбоцитів (> 1000).

Подальше спостереження

- Відповідно до схеми лікування
 - Лікування гідроксисечовиною: спочатку кожні 1-3 тижні, пізніше кожні 1-3 місяці

Коментар експерта. Гідроксисечовина - торговельна назва лікарського засобу з міжнародною непатентованою назвою гідроксикарбамід.

- ³²P: перший контроль через 1 місяць, потім кожні 2-4 місяці; при стабільному перебігу захворювання кожні 4-12 місяців
- Інтерферон: так само, як і при лікуванні гідроксисечовиною

Пов'язані ресурси

- Інтернет-джерела [пов'язані 00148] Polycythaemia vera (PV) ...]
- Джерела [пов'язані 00148] Polycythaemia vera (PV) ...]

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 04524](#). Low-dose aspirin for patients with polycythaemia vera.
Дата оновлення: 2013-07-09
Рівень доказовості: B
Резюме: Low-dose aspirin appears to be effective and safe preventing thrombotic complications in patients with polycythemia vera who have no contraindications to such treatment.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00322 Ключ сортування: 015.041 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2018-02-27

Автор(и): Outi LaineMarjatta Sinisalo Автор(и) попередніх версій статті: Petri OivanenJuhani Vilpo Редактор(и):
Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії

EBM Guidelines Internal medicine Haematology

Ключові слова індексу

mesh: Polycythemia Vera mesh: Polycythemia mesh: Myeloproliferative Disorders mesh: Hematologic Diseases
speciality: Haematology mesh: hyperviscosity mesh: Hydroxyurea mesh: erythrocytosis, relative mesh: Aspirin
mesh: erythrocyte mass mesh: Pruritus mesh: Dyspepsia mesh: Phosphorus Radioisotopes mesh: Hemorrhage
mesh: Thrombosis mesh: prophylaxis of thrombosis mesh: antineoplastic agent treatment mesh: Thrombocytosis
mesh: venesection mesh: polycythemia, secondary mesh: Splenomegaly icpc-2: B75 speciality: Internal medicine