

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=ebm00323&format=pdf>

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

# Настанова 00323. Есенціальна тромбоцитемія (ЕТ)

Автор: Eeva Juvonen  
Редактор оригінального тексту: Hanna Pelttari  
Дата останнього оновлення: 2018-08-22

## Патологічні зміни

- ЕТ є хронічним мієлопроліферативним злоякісним гематологічним захворюванням, що характеризується прискореною продукцією тромбоцитів і поступовим погіршенням тромбоцитарної активності.

## Епідеміологія

- За даними епідеміологічних досліджень населення, рівень захворюваності на ЕТ становить від 6 до 25 пацієнтів на мільйон осіб щороку.
- Зазвичай захворювання діагностується у віці 40–50 років у жінок та 60–70 років у чоловіків (у Фінляндії).
- Співвідношення жінки/чоловіки = 1,3/1

## Етіологія

- Невідома

## Діагностичні критерії (за рекомендаціями ВООЗ)

- Тривала тромбоцитемія  $>400 \times 10^9/\text{л}$

- У зразках кісткового мозку збільшена кількість мегакаріоцитів і порушена морфологія. Однак морфологічні зміни можуть бути досить незначними.
- Відсутні ознаки, характерні для інших мієлопроліферативних станів (справжня поліцитемія [настанова 00322|Справжня поліцитемія (СП...)], хронічна мієлопроліферативна лейкемія [настанова 00321|Хронічний мієлоцитарний ...], мієлофіброз [настанова 00324|Мієлофіброз (МФ)])
- Мутація JAK2 V617F чи деякі інші точкові мутації (CALR, MPL), або інші ознаки клонального захворювання або за їх відсутності - виключення причин реактивної тромбоцитемії.
- Для встановлення діагнозу необхідно виконати всі чотири критерії.

## Диференційна діагностика

- Вторинні тромбоцитози (близько 80% всіх тромбоцитозів).
  - Гостра або хронічна кровотеча
  - Відновлення після тромбоцитопенії (рикошет)
  - Ревматоїдний артрит та інші захворювання сполучної тканини та запальні захворювання
  - Гострі або хронічні інфекційні захворювання
  - Інтенсивна фізична активність; пологи; адреналін
  - Дефіцит заліза
  - Гемолітична анемія
  - Аспленія (наприклад після спленектомії)
  - Новоутворення і злоякісні пухлини
  - Пошкодження тканин
  - Післяопераційні стани
- Інші мієлопроліферативні захворювання (справжня поліцитемія, мієлофіброз, хронічна мієлогенна лейкемія)
- Мієлодиспластичний синдром, МДС [настанова 00327|Мієлодиспластичні синдро...] (5q<sup>-</sup>; рефрактерна анемія з кільцевими сидеробластами та тромбоцитозом - РАКС-Т)

## Клінічна картина і ускладнення

- При асимптомному перебігу ЕТ виявляється випадково

- Артеріальний тромбоз (близько 25% випадків у жінок, близько 50% випадків у чоловіків)
- Венозний тромбоз (близько третини від кількості артеріальних тромбозів)
- ТІА, головний біль
- Периферичні симптоми ішемії (еритромелалгія)
- Значні кровотечі (у 20%)
- Ускладнення при вагітності (у 45% вагітностей, зазвичай спонтанний аборт на ранніх строках)
- Трансформація у мієлофіброз характерна на більш пізніх термінах.
- Лейкемічні трансформації трапляються рідко.

## Лабораторні дослідження

- Кількість тромбоцитів  $>400 \times 10^9 / \text{л}$
- Типові зміни у кістковому мозку, навіть якщо їх небагато.
- Спленомегалія у близько 25% випадків
- Спонтанне формування колоній культури стовбурових клітин (у близько 75% випадків)
- Точкова мутація JAK2 у близько 50%, деякі інші точкові мутації (CALR or MPL) у близько 30%

## Прогноз

- Хронічний перебіг
  - Очікувана тривалість життя така ж, як і пересічна в популяції, але у пацієнтів молодого віку тривалість життя може бути скорочена.
  - Тромботичні ускладнення призводять до смерті і зростання захворюваності.
  - Чоловіча стать і куріння значно збільшують ризик тромбозу.

## Лікування і подальше спостереження Гдоказ [04767] В]

- Консультація гематолога або фахівця з внутрішньої медицини
  - Стратегія та поради для подальшого спостереження

- Важливими є уважний огляд і лікування інших серцево-судинних факторів ризику.
- Профілактичне використання аспірину слід призначити всім пацієнтам, які не мають протипоказань.
  - До протипоказань належать алергія, кількість тромбоцитів  $>1\ 500 \times 10^9/\text{л}$ , раптові значні кровотечі.
  - Аспірин також ефективний у запобіганні ускладнень під час вагітності.

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

- Подальше спостереження + аспірин: пацієнти без симптомів (жінки) молодше 60 років без факторів ризику тромбозу
- Лікування, що знижує кількість тромбоцитів у пацієнтів з високим ризиком
  - Інтерферон
    - Для пацієнтів молодого віку
    - Не підвищує ризик виникнення лейкемії
    - Може також використовуватись під час вагітності
  - Анагрелід
    - Для пацієнтів молодого віку
    - Не підвищує ризик виникнення лейкемії
    - Може прискорити розвиток мієлофіброзу
    - Не застосовувати під час вагітності, оскільки препарат проникає через плаценту
  - Гідроксикарбамід
    - Швидке настання ефекту, гострі стани
    - Короткотермінове лікування перед проведенням інвазивного втручання для нормалізації показників крові
    - Тривале лікування у пацієнтів із високим ризиком
    - Незначно збільшений ризик лейкемічної трансформації
  - Бусульфан
    - 2-4-тижневі курси
    - Лише для пацієнтів старшого віку

- Підвищений ризик лейкемічної трансформації

*Коментар експерта. Лікарський засіб бусульфан станом на 14.05.2019 в Україні не зареєстрований*

- Радіоактивний фосфор
  - Лише для пацієнтів старшого віку
  - Підвищений ризик лейкемічної трансформації

## Пов'язані ресурси

- Інтернет-ресурси [пов'язані 00155] Essential thrombocythaem...
- Література [пов'язані 00155] Essential thrombocythaem...

## Джерела інформації

R1. Harrison CN, Butt N, Campbell P et al. Modification of British Committee for Standards in Haematology diagnostic criteria for essential thrombocythaemia. Br J Haematol 2014;167(3):421-3. [PubMedID|24935860]

## Настанови

- [Настанова 00322](#). Справжня поліцитемія (СП).
- [Настанова 00321](#). Хронічний мієлоцитарний лейкоз (ХМЛ).
- [Настанова 00324](#). Мієлофіброз (МФ).
- [Настанова 00327](#). Мієлодиспластичні синдроми (МДС).

## Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 04767](#). Hydroxyurea in the treatment of high-risk essential thrombocythaemia.  
Дата оновлення: 2005-07-25  
Рівень доказовості: B  
Резюме: Hydroxyurea plus low-dose aspirin appears to be more effective than anagrelide plus low-dose aspirin for patients with essential thrombocythaemia and high risk for vascular events.

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.

---

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2018-08-22

---

Автор(и): Eeva Juvonen Автор(и) попередніх версій статті: Juhani Vilpo Редактор(и): Hanna Pelttari  
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Kristian Lampe Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd  
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

---

Навігаційні категорії  
EBM Guidelines Internal medicine Haematology

---

Ключові слова індексу

mesh: Ischemia mesh: Bone Marrow Examination mesh: Thrombocytopenia, Hemorrhagic mesh: Atherosclerosis  
mesh: Myeloproliferative Disorders mesh: Aspirin mesh: Smoking mesh: Hypertension mesh: Thrombosis  
mesh: Thrombocytosis mesh: thrombocytosis, secondary icpc-2: B83 speciality: Haematology speciality: Internal medicine