

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=ebm00324&format=pdf>

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

Настанова 00324. Мієлофіброз (МФ)

Коментар експерта. В Україні наявні медико-технологічні документи за темою Мієлофіброз первинний, постполіцитемічний та посттромбоцитемічний <http://mtd.dec.gov.ua/index.php/uk/haluzevi-standarty-ta-klinichni-nastanovy/item/86-mielifibroz-pervynnyi-postpolitsytemichnyi-ta-posttrombotsytemichnyi>

Автор: Eeva Juvonen

Редактор оригінального тексту: Jukka Pekka Jousimaa

Дата останнього оновлення: 2017-04-25

Основні положення

- Дане захворювання зазвичай невиліковне, тому лікування може бути тільки симптоматичним.
- Інші можливі причини анемії слід досліджувати і лікувати ретельно, наскільки це можливо.
- Цитотоксична хіміотерапія може пригнічувати виражений лейко- та тромбоцитоз.

Визначення

- МФ є хронічним мієлопроліферативним захворюванням, причиною якого є патологічна проліферація кровотворних клітин, особливо мегакаріоцитів, та пов'язаний із цим вторинний фіброз кісткового мозку.

Епідеміологія

- Показник захворюваності приблизно становить < 1 випадку/100000/рік.

- Найбільше випадків захворювання реєструють у віці 40-70 років. У дуже рідкісних випадках дане захворювання виявляють у молодих осіб і навіть у дітей.
- Немає статевої різниці.

Етіологія

- Етіологія залишається невідомою.
- У близько 80% пацієнтів виявляють одну точкову мутацію гену JAK2 або якусь іншу точкову мутацію.
- Тяжкий перебіг справжньої поліцитемії та есенціальної тромбоцитемії нагадують ідіопатичний мієлофіброз.

Діагностичні критерії

- Анемія та лейкоеритробластна картина крові, наявність дакріоцитів (сльозовидних клітин)
- Спленомегалія
- Аспіраційна біопсія кісткового мозку не є інформативною; типова картина спостерігається при гістологічному дослідженні кісткового мозку.
- Для встановлення діагнозу необхідне виконання гістологічного дослідження кісткового мозку.

Диференційна діагностика

- Інші причини спленомегалії
 - Хронічний мієлолейкоз [настанова 00321 | Хронічний мієлоцитарний ...], справжня поліцитемія [настанова 00322 | Справжня поліцитемія (СП...)], есенціальний тромбоцитоз [настанова 00323 | Есенціальна тромбоцитемі...]
 - Лімфоми [настанова 00329 | Лімфоми]
 - Інші причини
- Інші причини лейкоеритробластної картини крові
 - Інфільтрація кісткового мозку (лімфома, мієлома, лейкози або метастази).
- Вторинний мієлофіброз
 - Метастази злоякісних новоутворень

- Туберкульоз
- Інші

Клінічна картина

- Захворювання зазвичай прогресує дуже повільно
- Можливий гострий мієлофіброз, який спостерігається у рідкісних випадках.
- Ранні ознаки:
 - симптоми анемії
 - симптоми, викликані збільшенням селезінки.
- Пізні ознаки:
 - втрата маси тіла
 - незадовільний загальний стан, втома
 - кровотечі
 - подагра (гіперурикемія)
 - болі в кістках, судоми в ногах.

Результати лабораторних методів дослідження

- Картина крові
 - Анемія
 - Лейкоеритробластна картина
 - Дакріоцити (сльозовидні клітини)
- Кістковий мозок
 - “Суха” пункція при аспіраційній біопсії
 - Типова гістологічна картина при біопсії
- Інше
 - Часто підвищується рівень лактатдегідрогенази, білірубіну та сечової кислоти
 - Іноді виявляють дефіцит фолієвої кислоти

Основні методи дослідження

- Дослідження картини крові, включаючи морфологічне дослідження

- УЗД органів черевної порожнини, зокрема визначення розміру селезінки
- Біопсія кісткового мозку
- Інше: рівень сечової кислоти та лактатдегідрогенази у плазмі крові, рівень фолатів у еритроцитах

Прогресування та прогноз захворювання

- Захворювання зазвичай прогресує повільно
 - Середня виживаність становить 5-7 років, діапазон < 1 року - > 20 років
- При прогресуванні захворювання
 - посилюється анемія, що потребує переливання крові
 - збільшується розмір селезінки, що викликає цитопенію, відчуття тиску і болю
 - цитопенії є причиною розвитку кровотеч та інфекційних процесів
 - виявляють або лейкоцитоз або лейкопенію
 - виявляють або тромбоцитоз або тромбоцитопенію
 - дане захворювання трансформується в лейкоз приблизно в 25% випадків.

Ускладнення

- Кровотечі, тромбози, інфаркти селезінки, біль, спричинений збільшенням селезінки, інфекційні процеси

Лікування і спостереження

- Лікування зазвичай симптоматичне.
 - Лікування анемії передбачає переливання еритроцитів, але можна також розглянути пробну терапію еритропоетином. Пам'ятайте про інші причини анемії та лікуйте їх.
 - Лейко- та тромбоцитоз можна пригнічувати за допомогою цитотоксичної хіміотерапії.
 - У деяких випадках можна розглядати спленектомію, але ризик післяопераційних ускладнень є вищим за ймовірну користь від операції.

- Показанням до застосування інгібіторів JAK (руксолітиніб) є збільшення селезінки та наявність загальної симптоматики. Медикаментозна терапія - ефективна приблизно в 50% пацієнтів.

Коментар експерта. Лікарський засіб руксолітиніб станом на 05.04.2019 в Україні не зареєстрований.

- Під час лікування пацієнтів віком до 60 років слід оцінити можливість проведення аlogenної трансплантації стовбурових клітин.
- Загальну схему лікування визначає терапевт або гематолог.

Пов'язані ресурси

- Інтернет-джерела [пов'язані 00149] [Myelofibrosis \(MF\) – Rel...](#)
- Джерела [пов'язані 00149] [Myelofibrosis \(MF\) – Rel...](#)

Настанови

- [Настанова 00321](#). Хронічний мієлоцитарний лейкоз (ХМЛ).
- [Настанова 00322](#). Справжня поліцитемія (СП).
- [Настанова 00323](#). Есенціальна тромбоцитемія (ЕТ).
- [Настанова 00329](#). Лімфоми.

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: ebm00324 Ключ сортування: 015.042 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-04-25

Автор(и): Eeva Juvonen Автор(и) попередніх версій статті: Juhani Vilpo Редактор(и): Jukka Pekka Jousimaa
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: Leukocytosis mesh: Myeloproliferative Disorders mesh: Myelofibrosis mesh: Antineoplastic Agents
mesh: Thrombocytosis mesh: Splenomegaly icpc-2: B73 icpc-2: B75 icpc-2: B82 speciality: Haematology
speciality: Internal medicine