



Актуальность

Эссенциальная тромбоцитемия (ЭТ) – орфанное Rh-негативное МПН, характеризующееся неконтролируемой пролиферацией мегакариоцитов и тромбоцитозом. На сегодняшний день терапевтические подходы сформированы у пациентов старше 18 лет. У детей терапевтические подходы представлены опытом отдельных исследовательских групп.

Цели и задачи

На основании полученных данных клинико-лабораторных характеристик ЭТ у детей и подростков сформировать терапевтические группы (ТГ), исходя из которых будет определена тактика терапии.

Материалы и методы

- n=93 пациента с ЭТ
- м:д = 36:57
- Me возраста 10,9 [6,9-16,5] лет
- Драйверные мутации:
JAK2 n=18 (19,5%), CALR n=17 (18%), MPL n=2 (2,5%)
- Трижды-негативная (ТН) форма: n=56 (60%)

Результаты

ТГ	Характеристика	Предлагаемая тактика ведения
1	<ol style="list-style-type: none"> Отсутствие микроциркуляторных нарушений Отсутствие драйверных мутаций Отсутствие приобретённого дефицита фактора Виллебранда 	Наблюдательная тактика
2	<ol style="list-style-type: none"> Наличие микроциркуляторных нарушений Отсутствие драйверных мутаций Отсутствие приобретённого дефицита фактора Виллебранда 	Дезагрегационная терапия
3	<ol style="list-style-type: none"> Наличие драйверных мутаций (JAK2, CALR, MPL) и/или Наличие приобретённого дефицита фактора Виллебранда в сочетании с микроциркуляторными нарушениями и/или геморрагическим синдромом Отсутствие эффекта от дезагрегационной терапии у пациентов с микроциркуляторными нарушениями 	Циторедуктивная терапия

Выводы

Нами был проведён анализ данных пациентов с ЭТ, проходивших лечение в НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачёва. По результатам были сформированы терапевтические группы, согласно которым рекомендована тактика лечения у детей с ЭТ. Использование данных алгоритмов носит рекомендательный характер, для внедрения их в клиническую практику требуется проведение дальнейших исследований. Также необходимо продолжить долгосрочное наблюдение пациентов с ЭТ для определения наиболее безопасных методов лечения.