



Терапия истинной полицитемии у детей



Богданов А.В., Жарков П.А., Гаськова М.В., Лотонина О.В.,
Лебедева С.А., Пшонкин А.В.

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени Д. Рогачева» МЗ РФ, Москва

Актуальность

У взрослых пациентов с истинной полицитемией (ИП) определена тактика терапии в зависимости от возраста и наличия тромботических осложнений. Дети с ИП крайне редко имеют в тромботические события и поэтому относятся к группе низкого риска, в настоящее время для них не определены общие критерии для начала специфической терапии, данных о влиянии циторедуктивной терапии на прогноз заболевания недостаточно.

Цель

Оценить эффективность применения циторедуктивной терапии у пациентов детского возраста с ИП.

Методы

Представлен ретроспективный анализ клинических данных 32 пациентов с ИП, которые находились на госпитализации в НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева (Москва, Россия) с января 2012 года по июнь 2024 года. Диагноз ИП устанавливался на основании наличия мутации в гене *JAK2* и/или трехростковой гиперплазии костного мозга по данным биопсии, при повышенных значениях гемоглобина или гематокрита (НСТ) или эритроцитов. Гематологический контроль определялся как НСТ < 45% без потребности в гемозксфузии. Молекулярный ответ: частичный ответ – снижение аллельной нагрузки $\geq 50\%$ от уровня при первоначальном исследовании у больных с уровнем аллельной

Результаты

Показатели до начала терапии:

- Лейкоциты 9,47 [7,7–11,7] тыс/мкл, тромбоциты 848 [343–1075] тыс/мкл, гемоглобин – 149 [137,5–172] г/л, гематокрит 46 [43,4–51,9]%
- **Драйверные мутации:** *JAK2*^{V617F} – 20 (62,5%), *JAK2*^{ex12} – 4 (12,5%), *JAK2*-негативные – 8 (25%) пациентов были *JAK2*-негативными
- **Медиана аллельной нагрузки *JAK2*** – 25,5%

- **рег *INFα2a*** 2–3 мкг/кг подкожно 1 раз в неделю – 12 пациентов
- ***INFα2a* 2000000** – 3000000 ЕД x 3 раза в неделю – 5 пациентов
- **гидроксикарбамид** 10–20 мг/кг ежедневно – 6 пациентов
- **руксолитиниб** 20 мг ежедневно – 1 пациент

Оценка ответа через 1 год от начала терапии первой линии

Гематологический контроль определялся как НСТ < 45% без потребности в гемозксфузии

- **рег *INFα*** – 5 (41%) из 12 пациентов достигли гематологического контроля, 2 (16%) нет ответа, 5 (41%) период наблюдения < 1 года
- ***INFα2a*** у 2 (40%) из 5 пациентов гематологический контроль, 1 (20%) нет ответа, у 2 (40%) период наблюдения < 1 года
- **гидроксикарбамид** 5 (83%) из 6 пациентов гематологический контроль
- **Руксолитиниб** 1 из 1 пациентов гематологический контроль

Молекулярный ответ (оценка у 3 пациентов)

- **рег *INFα2a*** – 2 из 2 пациентов частичный молекулярный ответ. **Гидроксикарбамид** – 1 пациент без молекулярного ответа

Выводы

Данное ретроспективное исследование демонстрирует эффективность циторедуктивной терапии у пациентов детского возраста с ИП, в частности при применении рег *INFα2a* наблюдался гематологический контроль и молекулярный ответ на терапию.

Богданов Алексей Владимирович
e-mail.ru: alexeivld@mail.ru