

Справочник пациента

ЭССЕНЦИАЛЬНАЯ ТРОМБОЦИТЕМИЯ



 **SO** Действие

АВТОРЫ

Ирина Николаевна Суборцева

Кандидат медицинских наук,
старший научный сотрудник отдела диагностики
и лечения гематологических заболеваний,
врач-гематолог отделения стандартизации
методов лечения гематологических заболеваний
ФГБУ НМИЦ гематологии МЗ РФ

Анаит Левоновна Меликян

Доктор медицинских наук,
зав. отделением стандартизации методов лечения
гематологических заболеваний
ФГБУ НМИЦ гематологии МЗ РФ

СОДЕРЖАНИЕ

Введение	3
Эпидемиология	4
Диагностика эссенциальной тромбоцитемии	9
1. Опрос и осмотр пациентов	9
2. Общий анализ крови	10
3. Биохимический анализ крови	10
4. Коагулограмма	15
5. Молекулярно-генетические исследования	16
6. Исследования костного мозга	17
7. Цитогенетические исследования	22
Диагностические критерии эссенциальной тромбоцитемии	24
Лечение эссенциальной тромбоцитемии	25
Профилактика тромботических осложнений	27
Циторедуктивная терапия	29
Беременность и эссенциальная тромбоцитемия	33
Хирургические вмешательства во время лечения эссенциальной тромбоцитемии	34
Ответы на вопросы больных ЭТ	35
Список литературы	42
О доверии врачу	43
Право в помощь пациенту	48
ВООГ «Содействие»	53

Эссенциальная тромбоцитемия (далее ЭТ) — редкое (10 чел. на 100 тыс. населения) хроническое заболевание крови, при котором происходит патологическое увеличение количества тромбоцитов (свыше $450 \times 10^9/\text{л}$) в периферической крови, характеризуется клональным гемопоэзом*, пролиферацией** мегакариоцитов*** в костном мозге.

В современных средствах массовой информации можно встретить много противоречивых сведений об этом заболевании. Данная брошюра предназначена для пациентов с ЭТ и членов их семей, содержит подробные достоверные сведения о заболевании, диагностике, вариантах лечения, основана на клинических рекомендациях, может оказать помощь при обсуждении тактики лечения с врачами.

Цель брошюры: ознакомить больных ЭТ с особенностями заболевания, показать необходимость дифференциальной диагностики, развеять существующие мифы и ответить на часто встречающиеся вопросы.

* При клональном гемопоэзе стволовые клетки (из которых образуются клетки крови) начинают производить клетки крови с одной и той же генетической мутацией (изменением генов). Клетки крови с генетической мутацией отличаются от остальных клеток крови.

** Пролиферация — деление клеток.

*** Мегакариоциты — клетки костного мозга, из которых в процессе кроветворения возникают тромбоциты.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

По данным зарубежных регистров, первичная заболеваемость при ЭТ — 0,38–1,7 случая на 100 тыс. населения.

Информация о заболевании

Болезни крови можно рассматривать как нарушение закона клеточного равновесия.

Миелопролиферативные заболевания (миелопролиферативные новообразования) — это хронические заболевания системы крови. «Миело» в переводе с латинского означает костный мозг, а «пролиферативный» — быстро растущий, свидетельствует о быстром увеличении количества клеток. Термином «новообразование» принято обозначать любой патологический рост.

В последней редакции классификации ВОЗ (2022 г.) выделяют большое количество миелопролиферативных новообразований. В настоящей брошюре речь идет только об ЭТ.

ЭТ характеризуется повышенным количеством мегакариоцитов в костном мозге (**рис. 1**) и большим количеством тромбоцитов в периферической крови.

Термин «эссенциальная» характеризует первичный тромбоцитоз, т. е. возникающий самостоятельно, не в результате какого-либо заболевания. Тромбоцитоз, возникающий на фоне другого заболевания, называется вторичным.

ЭТ — хроническое заболевание, оно не проходит само по себе и со временем может прогрессировать. Средняя продолжительность жизни пациентов с ЭТ зависит от результатов лечения конкретного пациента, его возраста и сопутствующих заболеваний.

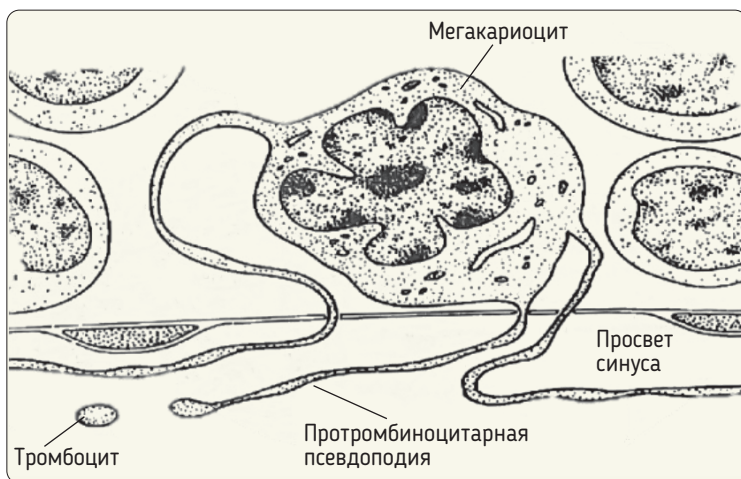


Рис. 1. Схематичное изображение процесса отшнуровки тромбоцитов от мегакариоцита

Заболевание должно пожизненно контролироваться гематологом во избежание осложнений, для корректировки нежелательных явлений, которые могут возникнуть при лекарственной терапии.

Эссенциальная тромбоцитемия характеризуется длительным бессимптомным периодом. От момента появления заболевания до развития проявлений или серьезных осложнений может пройти много лет.

У некоторых пациентов симптомы появляются задолго до установления диагноза. Наиболее частые симптомы — усталость, утомляемость, потребность в дневном сне, также возможно повышение температуры, появление боли в костях (не в суставах), потеря веса, головная боль, головокружение, мелькание мушек перед глазами. Все эти симптомы неспецифичны для ЭТ и могут наблюдаться при любых заболеваниях, не только системы кроветворения.

СПЕЦИФИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ	
<p>Аквагенный кожный зуд</p>	<p>Состояние кожи, характеризующееся развитием сильного, покалывающего зуда без видимых повреждений кожи, вызванного контактом с водой. Проявляется по-разному. У одних людей возникают приступы, которые могут длиться от 10 минут до 2-х часов. У других – почти постоянно (на это влияет влажность воздуха и/или потоотделение). Чаще всего зуд возникает на ногах, руках, груди, спине и животе, хотя может встречаться и в других местах</p>
<p>Эритромелалгия</p> 	<p>Редкое сосудистое расстройство, проявляющееся приступами локальной жгучей боли с отеком и резким покраснением кожи. Как правило, возникает в стопах, реже в кистях, области ушных раковин, носа</p>

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ	
<p>Усталость, утомляемость</p>	<p>Частая потребность в дневном сне</p>
<p>Повышение температуры тела</p>	<p>До фебрильных цифр</p>
<p>Боль в костях</p>	<p>Не в суставах</p>
<p>Потеря веса</p>	<p>Не связана с питанием, соблюдением диеты</p>

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ	
Головная боль	Особенность цефалгического синдрома у пациентов с ЭТ заключается в его мигреноподобном характере с приступообразным течением. Приступы головной боли – более пяти раз в неделю, имеют прямую связь с уровнем тромбоцитов и гемоглобина. Одна из характерных черт – наличие фотопсий, описываемых как «рябь» по краям поля зрения, предшествующих приступу головной боли. Частота головной боли – 64%. При оценке по половому признаку значимых различий не отмечается
Мигрень	Длительная, не купируется приемом анальгетиков
Мелькание мушек перед глазами	Не связано с заболеваниями органа зрения, сердечно-сосудистой системы
Дисциркуляторная энцефалопатия	Развивается вследствие хронической ишемии головного мозга. Вестибуло-мозжечковые нарушения в виде эпизодов несистемного головокружения, неустойчивости при ходьбе, шаткости в позе Ромберга, а также дискоординации при выполнении пальце-носовой и пяточно-коленной проб
Астенический синдром	Характеризуется снижением работоспособности, фона настроения, инсомнией, раздражительностью, повышенной возбудимостью и утомляемостью, эмоциональной лабильностью

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ	
Тромбоэмболия	Наиболее распространенное и опасное осложнение при ЭТ – тромбозы венозной и артериальной систем, в частности крупных сосудов брюшной полости (воротной вены и ее ветвей, селезеночной и брыжеечных вен), вен нижних конечностей, коронарных артерий, артерий головного мозга
Геморрагические осложнения (кровотечения)	Частота кровотечений (включая большие) составляет 4,6% от всех наблюдений. Из них 13,7% заканчиваются летальным исходом. Самая частая причина – геморрагическое острое нарушение мозгового кровообращения
Привычное невынашивание беременности	У беременных женщин увеличивается частота спонтанных невынашиваний беременности, плацентарных инфарктов с последующим нарушением роста и гибелью плода

ДИАГНОСТИКА ЭССЕНЦИАЛЬНОЙ ТРОМБОЦИТЕМИИ

1. Опрос и осмотр пациентов

Врачу важно знать обо всех проблемах со здоровьем в течение жизни. Расскажите об имеющихся заболеваниях (высокое артериальное давление, сахарный диабет, тромбоз, патологическое кровотечение, курение, физическая активность, профессиональные вредности), травмах, принимаемых лекарственных препаратах и их переносимости. Предрасположенность к некоторым заболеваниям и состояниям передается по наследству. Больному важно знать о состоянии здоровья ближайших родственников (родители, родные братья и сестры, бабушки и дедушки).

В ходе осмотра врач выявляет признаки заболевания (при миелопролиферативных новообразованиях могут быть увеличены печень и селезенка), а также признаки, свидетельствующие о противопоказаниях к определенным методам лечения.

Оценка симптомов заболевания

При ЭТ наблюдаются симптомы, которые необходимо определять по опроснику МПН-10, включающему 10 вопросов. Степень выраженности каждого симптома следует оценить в баллах от 0 до 10. Более высокий балл говорит о большей тяжести симптома.

Лабораторные методы обследования

Перед тем как сдавать кровь, нужно подготовиться к этой процедуре. Необходимо учесть несколько достаточно простых требований:

1. Сдавать кровь натощак.

2. Вечером, накануне предстоящего анализа, нельзя пить крепкий кофе, чай, есть жирную пищу и употреблять алкогольные напитки (последние лучше не пить на протяжении 2–3 дней).

2. Общий анализ крови

Позволяет получить информацию о содержании клеток в крови. В результате анализа врач смотрит на концентрацию гемоглобина, количество эритроцитов, тромбоцитов, лейкоцитов и соотношение различных клеточных элементов.

Содержание клеток определяют в единице объема. *Гематокрит* — это процентное содержание форменных элементов крови в ее общем объеме. *Гемоглобин* — это белок, содержится в эритроцитах, его основная функция — транспорт кислорода и углекислого газа. *Лейкоцитарная формула* — процентное соотношение различных форм лейкоцитов в сыворотке крови и подсчет их числа в единице объема; применяется для дифференциальной диагностики различных заболеваний. *Микроскопическое исследование мазка крови* — это исследование под микроскопом препарата, приготовленного из капли крови; позволяет морфологически оценить клетки (форменные элементы) крови, а также выполнить их подсчет. Можно увидеть необычный внешний вид клеток крови (клетки необычной формы или размера).

3. Биохимический анализ крови

Это одно из рутинных исследований, которое назначает врач при предъявлении пациентом жалоб на плохое самочувствие и подозрении на нарушение работы внутренних органов. Биохимический анализ крови в обязательном порядке назначается людям, проходящим ежегодную диспансеризацию или обязательный профилактический осмотр.

Холестерин общий

Высокий уровень холестерина в крови, не считавшийся проблемой еще несколько десятков лет назад, сейчас волнует многих. Инфаркты и инсульты уносят жизни людей всех возрастов; их причиной часто является атеросклероз сосудов, который, в свою очередь, возникает из-за повышенного холестерина в крови. Величина именно общего холестерина сама по себе не показательна, поэтому если он повышен, то врач назначает дополнительные анализы, которые покажут фракции холестерина, то есть соотношение «плохого» (липопротеид низкой плотности) и «хорошего» (липопротеид высокой плотности) холестерина в крови.

Повышенное содержание в крови холестерина способствует развитию атеросклеротического поражения стенок кровеносных сосудов и является одним из факторов риска развития тяжелых сердечно-сосудистых заболеваний, таких как стенокардия (ишемическая болезнь сердца), инфаркт миокарда, инсульт, перемежающаяся хромота.

Возможные причины повышения — заболевание печени, гипотериоз, ишемическая болезнь сердца, сахарный диабет, алкоголизм, беременность, пища, богатая насыщенными и трансненасыщенными жирными кислотами, воспаление, постменопауза, гипогонадизм, дефицит витамина D, высокий уровень гмоцистеина.

Возможные причины понижения — голодание, гипертиреоз, ревматоидный артрит, пища с низким содержанием холестерина и высоким содержанием полиненасыщенных кислот.

Билирубин общий

Биохимический анализ крови на билирубин проводится при болезнях печени, разрушении эритроцитов, нарушении оттока желчи и заболеваниях желчевыводящих путей, появлении желтушности глаз и кожи.

Этот показатель дает врачу понимание, как у человека работает печень.

Билирубин — желчный пигмент, вещество, образующееся при распаде некоторых веществ, в том числе отработанного гемоглобина. Железо из гемоглобина организм использует повторно, а белковая часть молекулы после сложных биохимических процессов превращается в билирубин.

Возможные причины повышения — V_{12} -дефицитная анемия, талассемия, синдром Жильбера, желчнокаменная болезнь, гельминтозы, беременность.

Возможные причины понижения — неправильная подготовка к анализу, дефицит белка, почечная недостаточность, анемия.

Аланинаминотрансфераза (АЛТ), Аспартатаминотрансфераза (АСТ)

Все это вместе можно назвать одним термином — «трансаминазы», маркерные ферменты для печени.

В диагностических целях важен не только факт изменения показателей крови АСТ и АЛТ, но и степень их повышения или понижения, а также соотношение количества этих ферментов между собой.

Возможные причины повышения АЛТ и АСТ — избыток простых углеводов, повышенная физическая нагрузка, употребление алкоголя, стресс, беременность 1-2 триместр, гемолиз эритроцитов при процедуре забора крови, заболевания: гепатит, цирроз, панкреатит, инфаркт миокарда.

Возможные причины понижения АЛТ и АСТ — недостаток витамина B_6 .

Мочевина. Мочевая кислота. Креатинин

Мочевина и мочевая кислота — это два различных химических соединения, которые выполняют разные функции в организме. Мочевина играет ключевую роль при обмене и выведении аммиака из организма,

а мочевая кислота — в обмене пуриновых оснований. Мочевина — конечный продукт обмена белков, образуется в печени и выводится почками через мочевой пузырь. Имеет низкую токсичность.

Возможные причины повышения — воспалительный процесс, избыток белка, голодание, почечная недостаточность.

Возможные причины понижения — нехватка белка в рационе, патология печени, нарушение кишечного всасывания, нефротический синдром.

Мочевая кислота образуется в результате метаболизма пуриновых оснований в печени, выводится через почки в мочу. Имеет высокую токсичность.

Возможные причины повышения — прием высоких доз витамина В₁₂, избыток белка в рационе, нарушение в работе печени, снижение выводящей функции почек, тяжелые физические нагрузки, длительное голодание, ацидоз, сахарный диабет, избыток фруктозы.

Возможные причины понижения — дефицит белка в рационе, гиперфункциональность почек и кишечника, нарушение процесса образования в печени, беременность.

Креатинин образуется в мышечной ткани. Его образование — относительно постоянный процесс, мало зависит от внешних и внутренних факторов. Выводится креатинин почками. Таким образом, его количество в крови зависит в основном от функциональной активности почек. Благодаря этим особенностям определение концентрации креатинина в сыворотке крови широко применяется при диагностике болезней почек, сопровождающихся снижением их функциональной активности.

Возможные причины повышения — заболевание почек, обезвоживание, избыток мясной пищи в рационе, гипертиреоз, гигантизм, чрезмерные физические нагрузки.

Возможные причины понижения — дефицит белка в рационе, уменьшение мышечной массы из-за длительного голодания или болезни, беременность, гипергидратация.

Железо

Железо — активный участник обменных процессов, составной элемент гемоглобина, поставщик кислорода в ткани. Имеет две формы: гемовое (животного происхождения) и негемовое (растительного происхождения). Гемовое железо усваивается человеческим организмом лучше. Железо обеспечивает процессы дыхания в мышцах, печени и селезенке.

Возможные причины повышения концентрации железа в сыворотке крови — прием препаратов железа или употребление пищи, богатой железом, накануне сдачи анализа крови, дефицит витамина В₁₂ или других витаминов группы В, талассемия, гемохроматоз.

Возможные причины понижения — мало железа в рационе, проблемы с усвоением железа в кишечнике, дефицит меди.

Лактатдегидрогеназа (ЛДГ)

Особый фермент, отвечающий за энергетический обмен на клеточном уровне, в частности за распад глюкозы и ускорение превращения молочной кислоты в пировиноградную. ЛДГ содержится во всех без исключения цитологических структурах, в тканях организма.

Высокий уровень ЛДГ может быть признаком заболеваний системы крови.

Эритропоэтин

Гормон, вырабатываемый преимущественно почками. Он играет ключевую роль в производстве эритроцитов — красных кровяных телец — клеток, обеспечивающих доставку кислорода из легких к тканям и органам. Эритропоэтин поступает в кровь в ответ на низкий уровень кислорода (гипоксемию)

и переносится в костный мозг, где стимулирует выработку эритроцитов. Гормон сохраняет активность в течение короткого периода времени, а затем выводится из организма с мочой.

Количество высвобождаемого эритропоэтина зависит от того, насколько низок уровень кислорода, и от способности почек вырабатывать эритропоэтин. Увеличение производства и поступления эритропоэтина в кровь продолжается до тех пор, пока уровень кислорода в крови не поднимется до нормальных значений, затем его выработка снижается. Организм использует эту динамическую систему обратной связи для поддержания достаточного уровня кислорода и относительно стабильного количества эритроцитов в крови.

4. Коагулограмма

Комплексный лабораторный анализ крови, при котором исследуется способность крови к свертыванию. Свертывание крови (коагуляционный гемостаз) — важный защитный механизм, не позволяющий крови вытечь из сосудов в случае их повреждения. В месте повреждения возникает тромб, не дающий крови покидать русло сосуда. В процессе заживления раны тромб рассасывается.

В настоящее время при исследовании системы гемостаза наиболее часто используются тесты, позволяющие оценить нормальную функцию плазмы крови (плазменный гемостаз): протромбиновое время (ПВ), международное нормализованное отношение (МНО), активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ), тромбиновое время (ТВ), фибриноген. Одновременный анализ этих показателей позволяет оценить склонность к гипокоагуляции (кровоточивости) или, наоборот, гиперкоагуляции (образованию тромбов).

5. Молекулярно-генетические исследований

Цель молекулярно-генетического исследования — выявление изменений в генах и белках. Результат исследования может подтвердить или исключить предполагаемое заболевание. В настоящее время выявлены три мутации, наиболее часто встречающиеся у пациентов с миелопролиферативными новообразованиями, но есть и другие, которые встречаются намного реже. Для молекулярно-генетического исследования используют образцы периферической крови. Возможно проведение молекулярно-генетического исследования из пунктата костного мозга.

Результаты молекулярных исследований нужны для установления точного диагноза, а в ряде случаев для определения прогноза.

Хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ) относится к группе миелопролиферативных неоплазий. Патогномичным маркером для ХМЛ служит выявление белка BCR::ABL p210.



Рис. 2. Молекулярно-генетическая диагностика

У пациентов с миелопролиферативными новообразованиями обнаруживается точечная мутация 14 экзона в гене *JAK2* (мутация *JAK2 V617F*). Мутация *JAK2 V617F* обнаруживается у 90–95% больных истинной полицитемией, 50–70% — эссенциальной тромбоцитемией и 40–50% — миелофиброзом. Эта мутация оказалась полезным маркером, с помощью которого можно проводить первичную и дифференциальную диагностику миелопролиферативных новообразований, а также молекулярный мониторинг минимальной остаточной болезни. В настоящее время существуют *JAK2/MPL/CALR*-негативные случаи ЭТ. Соматические мутации *ASXL1*, *EZH2*, *TET2*, *IDH1/2*, *SRSF2*, *SF3B1* имеют прогностическое значение и используются для уточнения клональности заболевания (при отсутствии мутаций *JAK2*, *MPL*, *CALR*).

6. Исследования костного мозга

Важный диагностический метод, позволяющий определить состояние кроветворения, поражение костного мозга при заболеваниях системы крови, установить точный диагноз, провести оценку степени фиброза костного мозга и тем самым оценить прогноз.

Аспирация костного мозга

Аспирация — забор жидкой части костного мозга (аспирата), а биопсия или точнее трепанобиопсия — его твердой структуры (биоптата).

Аспирация костного мозга может проводиться отдельно, но обычно ее сочетают с биопсией для получения более точных данных. В любом случае оба исследования являются самыми эффективными и достоверными методиками диагностики патологий, связанных с костным мозгом или клетками крови. Биопсия и аспирация позволяют врачу подтвердить наличие заболевания, выявить его стадию, оценить динамику развития и выполнить контроль качества назначенной терапии.

Во время аспирации костного мозга врач вводит в кость (гребень подвздошной/тазовой кости) тонкую иглу, с ее помощью берется образец жидкости костного мозга (**рис. 3**). Аспирацию проводит врач в следующей последовательности:

1. Дезинфекция небольшого участка кожи с помощью местного антисептика, который уничтожит все микроорганизмы и бактерии на коже.

2. Местная анестезия (новокаином или лидокаином).

3. Дополнительная анестезия — глубже под кожей и на поверхность кости.

4. Введение иглы большего размера через кость в костный мозг. (О возникшей боли нужно сообщить врачу, выполняющему процедуру. По необходимости возможна дополнительная анестезия.)

5. Извлечение небольшого количества жидкого костного мозга через иглу. Во время выполнения процедуры может быть взято несколько образцов. При аспирации возможно появление тянущего ощущения, которое смещается вниз по ноге. Во время забора аспирата бывают болезненные ощущения. Обычно это проходит через несколько секунд. Анестезия



Рис. 3. Аспирация костного мозга

не поможет устранить эту боль. Если боль не проходит, следует сообщить об этом врачу, выполняющему процедуру. Скорость забора аспирата могут уменьшить, что поможет облегчить боль.

Исследование костного мозга проводится при микроскопии окрашенных мазков (**рис. 4**).

Биопсия костного мозга (трепанобиопсия)

Во время биопсии костного мозга врач вводит в кость чуть более толстую иглу, чем при аспирации. С помощью иглы берется небольшой образец ткани костного мозга.

Биопсия костного мозга выполняется из той же области. В ходе процедуры можно почувствовать более сильное давление в месте биопсии или ноге. Может появиться ощущение скручивания во время введения и извлечения иглы.

После прокола часть костного мозга остается внутри иглы, образуя кусочек ткани длиной около 15 мм (**рис. 5**).

До процедуры трепанобиопсии необходимо сообщить лечащему врачу о проблемах со свертыванием крови, аллергии на:

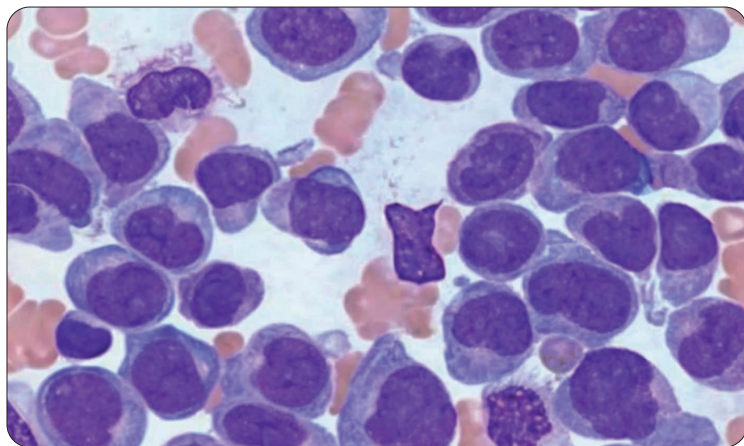


Рис. 4. Миелограмма



Рис. 5. Биопсия костного мозга

- местные антисептики, такие как спирт, йод;
- местные анестетики, например лидокаин;
- успокоительные средства, если они будут применяться во время процедуры;
- латекс;
- клейкие материалы (например, пластырь или клей).

Задайте вопросы о принимаемых вами лекарствах.

До процедуры вам может потребоваться прекратить прием некоторых лекарств. Обсудите с врачом, прием каких лекарств нужно прекратить.

Самыми распространенными из них являются антикоагулянты, антиагреганты (лекарства, разжижающие кровь). Если вы принимаете антикоагулянты, сообщите об этом вашему врачу перед процедурой. Спросите, нужно ли вам прекратить прием антикоагулянтов; если да, то на какой срок.

Во время трепанобиопсии

Образец костного мозга обычно берут из задней части одной из тазовых костей. Для процедуры необходимо лечь на живот или на бок. В некоторых случаях образец могут взять из грудины или передней части

одной из тазовых костей. В этом случае во время процедуры нужно лежать на спине.

После трепанобиопсии

В больнице

После завершения процедуры на область забора костного мозга будет наложена небольшая повязка. Затем вас попросят посидеть на процедурном столе несколько минут. После процедуры вы можете почувствовать:

- Легкое головокружение (ощущение приближающегося обморока). Обычно это проходит в течение нескольких минут. Не вставайте, пока это ощущение не исчезнет.
- Онемение ноги или ступни со стороны проведения трепанобиопсии. В случае появления онемения сообщите об этом вашему врачу. Обычно это проходит в течение нескольких минут. Не пытайтесь встать самостоятельно, пока онемение не пройдет.
- Болезненные ощущения в области забора костного мозга. Купируются приемом препаратов из группы нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП).

Дома

- Не принимайте препараты из группы НПВП, похожие лекарства в течение 24-х часов после процедуры.
- В большинстве случаев пациентам, которым выполнили эту процедуру, не следует принимать ацетилсалициловую кислоту в течение 24-х часов после процедуры. Однако если после процедуры у вас возникло состояние, при котором необходимо принять ацетилсалициловую кислоту, другое, содержащее ацетилсалициловую кислоту, лекарство или болеутоляющее; обсудите это с вашим врачом.

- Если вы прекратили прием лекарства, разжижающего кровь, спросите врача, когда можно возобновить его прием.
- Не снимайте повязку в течение 24-х часов после процедуры. Не мочите повязку.
- Не принимайте душ, ванну и не плавайте в течение 24-х часов после процедуры. Через 24 часа вы можете принять ванну или душ и снять повязку.
- При возникновении кровотечения в месте забора костного мозга надавите непосредственно на это место. Плотно прижмите к этому месту чистую сухую марлевую или тканевую салфетку либо полотенце. Не отпускайте повязку в течение нескольких минут, пока кровотечение не остановится. Если кровотечение не прекращается, позвоните вашему врачу.
- В области забора костного мозга может появиться синяк. На протяжении нескольких следующих дней он будет выглядеть черно-синим. Синяк пройдет сам.

Когда следует обращаться к своему врачу?

Обращаться за медицинской помощью необходимо в следующих случаях:

- покраснение в области забора костного мозга;
- кровотечение (в месте забора костного мозга), которое не прекращается несколько минут;
- непроходящая боль в ноге, со стороны выполнения трепанобиопсии
- температура 38°C или выше.

7. Цитогенетические исследования

Используются для выявления хромосомных аномалий в клетках костного мозга при диагностике и последующем мониторинге эффективности лечения при заболеваниях системы кроветворения.

Хромосомы — структуры в ядре клетки, в которых компактно собрана генетическая информация в виде

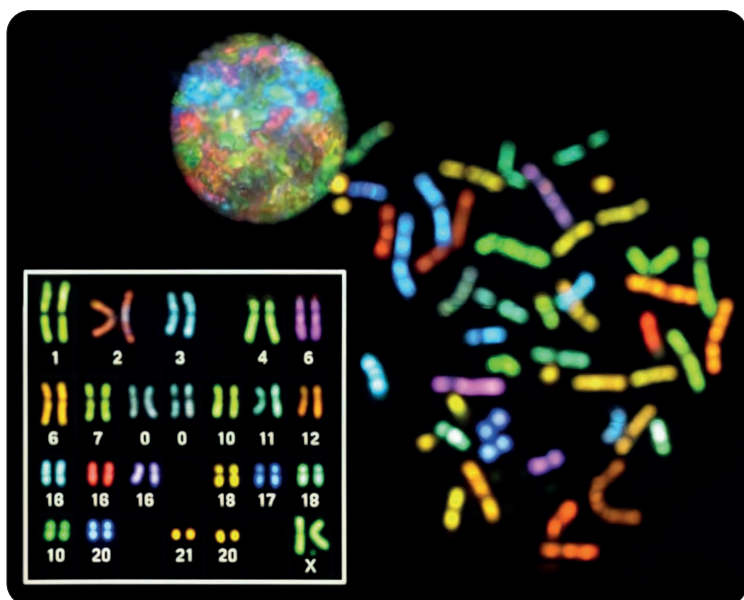


Рис. 6. Хромосомы клеток

ДНК. Когда клетка находится в состоянии покоя, хромосомы упакованы в клеточном ядре, и визуаль-но различить их друг от друга невозможно. Однако в одну из фаз деления клетки (метафаза) хромосо-мы выстраиваются в одну плоскость в центре клетки, формируя так называемую метафазную пластинку. Именно метафазные пластинки изучаются в процессе цитогенетического исследования.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ЭССЕНЦИАЛЬНОЙ ТРОМБОЦИТЕМИИ

Большие критерии

1. Тромбоциты — более $450 \times 10^9/\text{л}$.
2. Морфологическое исследование трепанобиоптата костного мозга [пролиферация мегакариоцитарного ростка, атипия мегакариоцитов, незначительная пролиферация и левый сдвиг гранулоцитов, незначительная пролиферация эритроидного ростка, крайне редко — минимальные признаки ретикулинового фиброза (MF-1)].
3. Нет критериев BCR::ABL1 хронического миелоидного лейкоза, истинной полицитемии, первичного миелофиброза или других миелоидных неоплазий.
4. Мутации в генах *JAK2*, *MPL*, *CALR*.

Малые критерии

1. Другие клональные маркеры.
- 2 Нет причин для реактивного тромбоцитоза.

Диагноз ЭТ может быть поставлен, если выполнены все большие критерии ИЛИ первый, второй, третий большие критерии и один малый.

Как правило, признаки ЭТ обнаруживаются случайно в анализе крови, назначенном по поводу другого состояния. Иногда диагноз устанавливают после появления характерных для заболевания симптомов (немотивированная утомляемость, аквагенный кожный зуд, эритромелалгия) или осложнений (тромбозы, кровотечения, невынашивание беременности).

ЛЕЧЕНИЕ ЭССЕНЦИАЛЬНОЙ ТРОМБОЦИТЕМИИ

В настоящее время полное излечение ЭТ невозможно.

Целями терапии являются:

- профилактика и лечение тромботических осложнений и кровотечений;
- сведение к минимуму риска прогрессирования заболевания с развитием вторичного острого лейкоза, посттромбоцитомического миелофиброза;
- контроль симптомов опухолевой интоксикации (кахекия, потливость, лихорадка, аквагенный кожный зуд, боль в костях);
- предупреждение осложнений в случае беременности, хирургических операций.

При составлении плана лечения врач анализирует все полученные данные.

Важный источник информации — вы сами.

Делитесь с врачом своими сомнениями и говорите о том, какие результаты лечения вы хотите получить. Так вы принимаете участие в составлении плана лечения.

Тактика лечения определяется вероятностью тромботических осложнений. Для оценки этого риска используют международную прогностическую шкалу риска развития тромбозов (IPSET-thrombosis):

- очень низкий риск — пациенты 60-ти лет или моложе, у кого нет мутации в гене *JAK2*, никогда не было тромбозов;
- низкий риск — пациенты 60-ти лет или моложе, у кого есть мутация в гене *JAK2*, никогда не было тромбозов;
- промежуточный риск — пациенты старше 60-ти лет, у кого нет мутации в гене *JAK2*, никогда не было тромбозов;

- высокий риск: 1) пациенты, у которых были тромбозы, 2) пациенты старше 60-ти лет с мутацией *JAK2 V617F*.

Факторы, влияющие на выбор варианта лечения: сопутствующие заболевания и необходимость их постоянной терапии, наличие и степень выраженности симптомов заболевания, образ жизни пациента.

ПРОФИЛАКТИКА ТРОМБОТИЧЕСКИХ ОСЛОЖНЕНИЙ

Независимо от группы риска лечение включает профилактику и терапию тромботических осложнений.

Прежде всего следует оценить риск сердечно-сосудистых осложнений. Ряд факторов со стороны сердечно-сосудистой системы повышают вероятность тромботических осложнений, например высокое артериальное давление, сахарный диабет, курение, высокий уровень холестерина, избыточный вес. Снизить высокое артериальное давление, контролировать уровень сахара в крови можно с помощью лекарственных препаратов.

Профилактика тромбозов должна проводиться системно и несколькими путями.

Основными составляющими профилактики образования тромбов являются:

- Правильное питание; употребление достаточного количества растительных продуктов.
- Активный образ жизни. Дополнительные физические нагрузки (плавание) и нормализация сна.
- Отказ от вредных привычек: алкоголя, курения (курение снижает эффективность ацетилсалициловой кислоты). Прекращение приема психоактивных веществ, которые приводят к сужению сосудов по всему телу.
- Поддержка питьевого режима.

Для профилактики тромбоза необходимо ежедневно принимать препараты, содержащие ацетилсалициловую кислоту или другие антитромботические препараты. При ЭТ ацетилсалициловую кислоту назначают в низких дозах. Прием лекарственных препаратов осуществляется строго по рекомендации

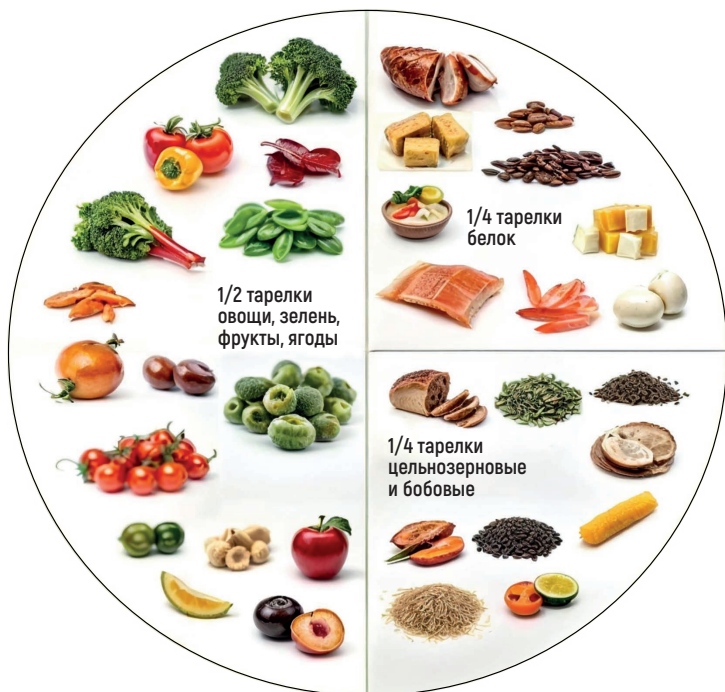


Рис. 7. Правильное распределение белков и жиров, углеводов, клетчатки при каждом приеме пищи

врача-гематолога. Врач может не рекомендовать прием ацетилсалициловой кислоты, если в прошлом было сильное кровотечение.

При лечении ЭТ врачи оценивают риск кровотечений. Появление синяков при незначительном физическом воздействии, носовые кровотечения, обильные менструации, кровоточивость десен — это признаки повышенной кровоточивости. При ЭТ возможны кровотечения в желудочно-кишечном тракте, мочевых путях. Вероятность кровотечений у больных ЭТ повышается при очень высоком количестве тромбоцитов.

ЦИТОРЕДУКТИВНАЯ ТЕРАПИЯ

Любому пациенту на определенном этапе лечения может потребоваться циторедуктивная терапия. Гидроксикарбамид, анагрелид, интерферон альфа, бусульфан — препараты, используемые для лечения ЭТ.

Гидроксикарбамид — химиотерапевтический препарат, относящийся к группе антиметаболитов; системно действует на все органы и ткани организма.

Антиметаболиты — лекарственные вещества, воздействующие на обменные процессы внутри клетки, вступают в реакцию с определенными ферментами. Антиметаболиты применяются при лечении злокачественных заболеваний, предотвращая рост раковых клеток через взаимодействие с ферментами, играющими важную роль в синтезе нуклеиновых кислот. Их прием может сопровождаться ярко выраженными побочными эффектами, в том числе нарушением состава клеток крови и расстройствами пищеварения.

Негематологические побочные эффекты, часто встречающиеся: кожные токсические васкулиты в виде язв на голенях, азооспермия или олигоспермия (иногда обратимы), панкреатит, стоматит, увеличение содержания мочевой кислоты в крови и другие токсические проявления.

Анагрелид — препарат, избирательно и обратимо уменьшающий количество тромбоцитов в периферической крови: тормозит синтез фермента фосфодиэстеразы III циклического АМФ, без этого фермента мегакариocyты не созревают и не могут отшнуровывать тромбоциты.

Анагрелид — единственный в России препарат, который действует на причину повышения уровня тромбоцитов.

У пациентов с ишемической болезнью сердца лечение начинают только после оценки соотношения пользы и возможного риска. Препарат не следует принимать вместе с кофе.

Побочные эффекты анагрелида — дозозависимые, слабовыраженные, преходящие, не требуют проведения лечебных мероприятий для их устранения. Чаще всего отмечается головная боль, тахикардия, аритмия. Частота и выраженность побочных реакций снижаются при продолжении терапии.

Интерферон альфа в норме образуется в организме и участвует в защите от болезней. При использовании интерферона альфа в качестве лекарственного препарата его вводят в намного большем количестве, чем то, что образуется в организме.

Лечение может сопровождаться нежелательными явлениями (побочными эффектами). Нежелательные явления встречаются с разной частотой. Информацию о побочных эффектах и способах их избежать/предотвратить может предоставить только лечащий врач.

Негематологические нежелательные явления, часто встречающиеся: лихорадка, гриппоподобный синдром, диарея, тошнота, повышенная концентрация ТТГ, гиперхолестеринемия, боли в суставах, мышечные боли, раздражительность, депрессия, сухой кашель, алопеция, кожный зуд, шелушение кожи, снижение массы тела.

После начала лечения необходимо регулярно встречаться со своим лечащим врачом. **Рекомендуется приходить на прием каждые 3–6 месяцев, т. е. минимум 2 раза в год, лучше 4 раза в год.** При возникновении каких-либо проблем со здоровьем могут потребоваться дополнительные визиты. На приеме врач оценивает состояния, результаты лечения, течение заболевания.

После начала лечения может произойти улучшение, стабилизация состояния, но иногда течение ЭТ ухудшается. Для оценки заболевания назначают анализы крови. Оценить выраженность симптомов заболевания позволяет опросник МПН-10. Чтобы проверить, перешла ли ЭТ в миелофиброз, выполняют трепанобиопсию с аспирацией и гистологическим и гистохимическим исследованиями трепанобиоптата.

Ответ на циторедуктивную терапию оценивают по критериям, которые разработаны для клинических исследований; они являются рекомендуемыми в рутинной клинической практике. Однако лечение может быть эффективным, даже если результаты не укладываются в стандарт ответа.

Иногда ответ пациента на терапию снижается. Бывают случаи, когда лечение неэффективно изначально. Ответ пациента на терапию снижается. Бывают случаи, когда лечение неэффективно изначально. В такой ситуации требуется замена препарата.

Причины проведения терапии второй линии: побочные эффекты, неэффективность, кровотечения, тромботическое осложнение, неконтролируемый тромбоцитоз, лейкоцитоз, увеличение размеров селезенки, усугубление симптомов ЭТ.

Выбор второй линии терапии зависит от препарата первой линии, от статуса заболевания (развился ли вторичный острый миелоидный лейкоз или миелофиброз). При второй линии используют анагрелид (если не использовался ранее), гидроксикарбамид (если не использовался ранее), интерферон альфа (если не использовался ранее), бусульфан (с осторожностью из-за высокого риска серьезных нежелательных явлений).

Пациент может принять участие в клиническом исследовании. *Клиническими исследованиями* называют научные исследования лекарственных препаратов для изучения новых методов диагностики или лечения. В ходе клинических исследований можно

получить лечение, которое недоступно для других пациентов. Узнайте у лечащего врача, проводятся ли в клинике клинические исследования.

Комбинированная терапия (гидроксикарбамид + анагрелид или гидроксикарбамид + интерферон-альфа) может быть альтернативой при появлении гематологической токсичности. Назначение комбинаций препаратов позволит снизить дозировки гидроксикарбамида или интерферона и тем самым купировать или предотвратить нежелательные явления.

БЕРЕМЕННОСТЬ И ЭССЕНЦИАЛЬНАЯ ТРОМБОЦИТЕМИЯ

Несмотря на диагноз ЭТ, некоторые пациентки хотят иметь детей. Перед планированием беременности стоит обсудить этот вопрос с лечащим врачом-гематологом и акушером-гинекологом, имеющим опыт ведения беременности и родов у пациенток с миелопролиферативными новообразованиями.

Во время беременности и после родов рекомендуется прием ацетилсалициловой кислоты. В случае высокого риска вместе с ацетилсалициловой кислотой назначается низкомолекулярный гепарин (НМГ). Прием ацетилсалициловой кислоты должен быть прекращен за 1–2 недели до родов, введение НМГ прекращают за 12–24 часа до родов. После родов лечение возобновляют через 12 часов и продолжают в течение 6-ти недель.

Гидроксикарбамид не рекомендуется применять в первом триместре беременности, во время кормления грудью. Применение анагрелида во время беременности и грудного вскармливания не изучено. Препаратом выбора является интерферон альфа.

ХИРУРГИЧЕСКИЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВА ВО ВРЕМЯ ЛЕЧЕНИЯ ЭССЕНЦИАЛЬНОЙ ТРОМБОЦИТЕМИИ

Во время лечения ЭТ может потребоваться оперативное лечение или инвазивные стоматологические манипуляции. Врачи, которые будут выполнять хирургическое лечение, должны оценить риск кровотечений и тромботических осложнений. Необходимо рассказать врачам обо всех сопутствующих заболеваниях, проводимой терапии. Нужно заранее принять меры по предупреждению кровотечений и тромботических осложнений. Прием ацетилсалициловой кислоты следует прекратить за неделю до плановой операции. Другие препараты для разжижения крови необходимо отменить непосредственно перед операцией; если нет риска кровотечения, после операции лечение можно возобновить через сутки. Циторедуктивную терапию можно продолжать до операции и возобновить после, если ваш лечащий врач не даст другие рекомендации.

ОТВЕТЫ НА ВОПРОСЫ БОЛЬНЫХ ЭТ

ВОПРОС	ОТВЕТ
Передается ли ЭТ по наследству?	ЭТ не является наследственным заболеванием, развивается в результате нарушения системы кроветворения и деления стволовых клеток в костном мозге. Причина развития заболевания неизвестна
От чего зависит ранний дебют заболевания?	Медиана возраста пациентов с ЭТ составляет 54 года (на момент установления диагноза). Однако описаны случаи заболевания не только в молодом, но и детском возрасте. Факторы, определяющие ранний дебют заболевания, неизвестны
Причины обострения заболевания – резкого повышения количества тромбоцитов	Избыточное количество тромбоцитов в крови называют тромбоцитозом. Данное состояние часто протекает бессимптомно и может быть опасным для жизни. Причиной резкого повышения количества тромбоцитов является неправильная работа костного мозга
Почему при ЭТ выпадают волосы?	ЭТ не влияет на выпадение волос. Одной из причин выпадения волос может быть развитие нежелательных явлений проводимой терапии

ВОПРОС	ОТВЕТ
<p>Как часто надо делать трепанобиопсию?</p>	<p>Трепанобиопсию обязательно следует выполнять при постановке диагноза. Гистологическое исследование трепанобиоптата костного мозга является решающим, обязательным диагностическим критерием. Позволяет провести дифференциальную диагностику миелопролиферативных новообразований, выявить другие причины тромбоцитоза. В динамике трепанобиопсию следует выполнять при смене терапии, для оценки эффективности терапии</p>
<p>Можно ли пить витамины при ЭТ и какие?</p>	<p>Противопоказаний со стороны системы крови для приема комплексных витаминов, микроэлементов нет. Прием лекарственных препаратов – строго по назначению лечащего врача</p>
<p>Низкий уровень витамина D₃. Можно ли пить D₃ в дозировке 5000 Ед?</p>	<p>Все лекарственные препараты следует принимать строго по назначению лечащего врача в соответствии с инструкцией по медицинскому применению</p>
<p>Можно ли заниматься фитнесом, плаванием, поднимать тяжести?</p>	<p>После постановки диагноза ЭТ следует продолжать вести привычный образ жизни с прежним уровнем физической активности</p>

ВОПРОС	ОТВЕТ
<p>Можно ли принимать гидроксикарбамид курсами, непостоянно?</p>	<p>Схему приема гидроксикарбамида определяет лечащий врач. Самостоятельная отмена препарата, изменение режима приема без согласования с врачом недопустима</p>
<p>Почему при лечении интерферонами повышается ТТГ?</p>	<p>Поступая к тиреоцитам, интерферон активируют воспалительную реакцию, стимулируя активность Т- и В-лимфоцитов. Это приводит к образованию аутоантител и повреждению тканей щитовидной железы. Установлено, что экзогенное введение интерферона формирует дисфункцию щитовидной железы до начала активной аутоиммунной реакции</p>
<p>По каким показателям крови, кроме тромбоцитов, можно понять, есть ли тромбообразование?</p>	<p>Для подтверждения тромбоза проводят ряд лабораторных и инструментальных исследований. Факторы, способствующие развитию тромбоза:</p> <ul style="list-style-type: none"> • нарушение взаимодействия сосудистой стенки с тромбоцитами; • дефицит антитромбина; • снижение концентрации в крови протеинов С или S; • повышение активности факторов свертывания крови; • аномалии факторов фибринолиза (растворения тромбов);

ВОПРОС	ОТВЕТ
	<ul style="list-style-type: none"> • избыток гомоцистеина в крови (гипергомоцистеинемия); • антифосфолипидный синдром (аутоиммунное заболевание); • опухолевые заболевания; • влияние некоторых лекарственных средств; • ДВС-синдром – острое состояние, которое развивается при многих тяжелых заболеваниях, после операций, при осложнениях беременности; • наследственные тромбофилии
<p>Можно ли сделать ДНК-диагностику за счет ОМС?</p>	<p>Объем медицинской помощи определяется областной программой государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи территориального фонда обязательного медицинского страхования</p>
<p>Можно ли делать массаж спины, если у меня три грыжи?</p>	<p>Общий массаж спины при ЭТ не противопоказан</p>
<p>Можно ли париться в бане и загорать?</p>	<p>Пациентам с ЭТ абсолютно противопоказаны инсоляция, воздействие высоких температур (бани, сауны)</p>

ВОПРОС	ОТВЕТ
<p>Диагноз поставили не сразу, лечусь, возможно уже есть тромбы. Как понять, что идет тромбообразование? Какие препараты рассасывают тромбы?</p>	<p>Тромбозы подразделяются на артериальные, артериолярные, микроциркуляторные (капиллярное русло), венозные, смешанные (поражение различных типов сосудов). Болезнь может протекать как в острой, так и хронической форме. В зависимости от локализации тромба симптомы тромбоза различны. Общие признаки: боль, отек, нарушение функции органа, в котором произошло нарушение кровообращения, изменение цвета кожи в месте поражения. С целью профилактики артериальных тромбозов все пациенты с ЭТ получают ацетилсалициловую кислоту (при отсутствии противопоказаний). Лечение состоявшегося тромбоза осуществляет врач</p>
<p>Можно ли делать имплантацию зубов при ЭТ?</p>	<p>Плановые оперативные вмешательства, удаление зубов, постановка зубных имплантов возможны при нормальных показателях общего анализа крови. Следует отменить заблаговременно, в соответствии с фармакокинетикой и фармакодинамикой, все препараты, разжижающие кровь (антиагреганты и антикоагулянты)</p>

ВОПРОС	ОТВЕТ
<p>Какой анализ необходимо сдать, чтобы понять, есть ли риск наследственного тромбообразования? У отца оторвался тромб, у бабушки было варикозное расширение вен нижних конечностей</p>	<p>Различные изменения в генах системы гемостаза и цикла обмена фолатов предрасполагают к развитию большого числа патологических состояний: инфаркты, инсульты, тромбоэмболии, кровотечения, патология беременности и родов, осложнения послеоперационного периода и т. д. Наследственная предрасположенность реализуется только под воздействием внешних факторов</p>
<p>На фоне лечения гидроксикарбамидом возникла лейкопения. Как быстро повысится уровень лейкоцитов? Чем это грозит?</p>	<p>Лейкопения – это снижение уровня лейкоцитов в периферической крови ниже $4 \times 10^9 / \text{л}$. Причиной лейкопении могут быть не только побочные эффекты терапии гидроксикарбамидом, но и основное заболевание. В случае лейкопении требуется отмена гидроксикарбамида. Необходимы консультация гематолога, проведение обследования с целью исключения прогрессирования основного заболевания. Легкая лейкопения не требует специального лечения</p>

ВОПРОС	ОТВЕТ
<p>Пью гидроксикарбамид, кожа стала сухой. Дерматолог посоветовал проверить печень, возможно не усваиваются жиры. Может ли это быть побочным явлением препарата? Что в таких случаях делать?</p>	<p>Несмотря на хорошую переносимость гидроксикарбамида, имеются многочисленные сообщения о нежелательных явлениях со стороны всех органов и систем. Наибольшее число сообщений о нежелательных явлениях со стороны кожи и слизистых: сухость и атрофия кожи, приобретенный ихтиоз, гиперемия лица, кистей, кератоз ладоней и стоп, алопеция, гиперпигментация кожи и слизистых, дерматомиозит-подобная сыпь (псевдодерматомиозит), плоскоклеточный рак кожи, мукозит. В случае развития нежелательных явлений следует обратиться к лечащему врачу</p>
<p>Делаю уколы интерферона, тромбоциты пришли в норму, но появилась апатия, хочу постоянно спать. Что делать?</p>	<p>В случае развития нежелательных явлений следует обратиться к лечащему врачу для подбора сопроводительной терапии или смены препарата.</p>
<p>Почему с дебютом ЭТ появился псориаз?</p>	<p>Причины псориаза до конца не выяснены. На данный момент предполагается аутоиммунная природа заболевания. Есть генетические факторы, предрасполагающие к появлению псориаза, потому что очень часто встречаются семейные случаи. Спровоцировать дебют могут инфекции, стресс, переохлаждение. Вероятно, постановка диагноза ЭТ явилось стрессовым фактором, который спровоцировал псориаз</p>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Владимирская Е.Б. Нормальное кроветворение и его регуляция. Клиническая онкогематология. 2015, №8(2). С. 109–119.
2. Клиническая лабораторная диагностика: национальное руководство: в 2 т. — Т. I / Под ред. В.В. Долгова, В.В. Меньшикова. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012.
3. Меликян А.Л., Ковригина А.М., Суборцева И.Н. и др. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению Rh-негативных миелопролиферативных заболеваний (истинной полицитемии, эссенциальной тромбоцитемии, первичного миелофиброза) (редакция 2020 г.). Клиническая онкогематология. Фундаментальные исследования и клиническая практика. 2021; 14(2): 262–298. DOI: 10.21320/2500-2139-2021-14-2-262-298
4. Khoury J.D., Solary E., Abla O. et al. The 5th edition of the World Health Organization Classification of Haematolymphoid Tumours: Myeloid and Histiocytic/Dendritic Neoplasms. *Leukemia*. 2022 Jul; 36(7): 1703-1719. doi: 10.1038/s41375-022-01613-1.
5. Bhatt D.L., Topol E.J. Scientific and therapeutic advances in antiplatelet therapy. *Nat Rev*. 2003; 2(1): 15-28. doi: 10.1038/nrd985.
6. Gerds A.T., Gotlib J., Ali H. et al. Myeloproliferative Neoplasms, Version 3.2022, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. *J Natl Compr Canc Netw*. 2022 Sep; 20(9):1033-1062. doi: 10.6004/jnccn.2022.0046.

О ДОВЕРИИ ВРАЧУ

Поговорим о том, что нам мешает слышать друг друга и крадет дорогие время и силы. Как можно стать со своим врачом одной сплоченной командой в совместной борьбе за каждый день жизни?

Что такое терапевтическое сотрудничество?

Зачем оно нужно?

Терапевтическое сотрудничество — это когда врач и пациент, каждый своими способами, продвигаются к общей цели — максимально возможного качества и продолжительности жизни. Врач ставит диагноз, назначает лечение, контролирует результат, а пациент честно и откровенно отвечает на вопросы врача, задает волнующие вопросы и готов слышать ответы, соблюдает рекомендации врача по приему препаратов и образу жизни. Оба доверяют друг другу и стараются сделать часть своей «работы» как можно лучше. Оба не тратят время и силы на споры и переубеждения и быстрее достигают лучший из возможных результатов.

Почему не всегда получается? Что мешает?

Мешают «ловушки болезни»: эмоции и физические причины болевого поведения. Понимание и принятие реального положения дел — постепенный процесс, в течение которого каждый человек переживает нормальный спектр естественных чувств. 5 этапов этого процесса были описаны в 1969 году американским психиатром Элизабет Кюблер-Росс настолько точно, что весь мир пользуется ими и поныне.

Когда человек впервые слышит от врача «У меня для вас плохие новости — диагноз подтвердился», первой естественная реакция — оглушённость, **шок**. Это длится от нескольких минут до 1–2 часов, и очень

трудно вспомнить, что происходило вокруг. Если вы читаете эти строки, то шок вы уже пережили, а задачей доктора было — просто быть рядом.

На смену шоку приходит **отрицание** — психологическая защита от нежелательной информации. Кажется, что все происходит не с нами, в дурном сне, доктор ошибся или перепутал анализы, или обращается к кому-то другому. На каждое слово само собой находитесь логичное опровержение. И сначала, при первых признаках болезни, оно даже подкрепляется пока незначительным нарушением самочувствия. Некоторые пациенты видят ситуацию со стороны, как будто смотрят фильм. Иногда даже стараются успокоить и подбодрить родных и врача, искренне считая, что те преувеличивают. Опасность этого этапа — невнимательность к рекомендациям, отказ или откладывание начала приема препаратов. В итоге — потеря драгоценного времени на ранних стадиях болезни, когда лечение максимально эффективно.

Со временем психика невольно начинает допускать возможность заболевания, появляется тревога, определяющая второй этап, — **гнев**, проявляющийся агрессивным поведением. Злость на собственное бессилие и обостренное чувство несправедливости оборачивается ссорами и обвинениями всех и вся, включая врачей. Оптимизм и даже просто ровное настроение окружающих раздражает, хочется спорить и упрямо делать все наоборот. Риск отказа от лечения и потери драгоценного времени увеличивается.

Третий этап — **торг**, в основе которого лежит страх. На этом этапе пациент ставит самому себе условия и ищет несуществующую альтернативу: «Обещаю, я никогда не выкурю ни одной сигареты и буду всю жизнь вести здоровый образ жизни, пусть только это будет ошибкой!» или «Вот сделаю пожертвование и исцелюсь!», или так: «Не пожалею денег на чудо-лекарство, пишут же, всех спасает, и меня спасет,

а то какую-то жуткую химию назначили». Так думает пациент и старается найти «лучшего платного специалиста» в надежде на ошибку диагноза и/или волшебное снадобье. Часто именно в этот период времени пациенты становятся жертвами шарлатанов, когда, торгуясь с самим собой, выкладывают немислимые средства на безобидную и бесполезную БАД. И снова теряют драгоценное время, потому что чем дальше от начала правильного лечения, тем меньше шансов на длительную ремиссию.

Когда становится очевидным, что ничего не помогает и болезнь прогрессирует, пациент впадает в отчаянье, уныние и безразличие. Наступает четвертый этап — **депрессия**. В голове прочно закрепляется мысль о бесполезности лечения, неизбежности скорого конца. Силы, потраченные на предыдущих этапах, истощаются, а на физическом уровне с прогрессированием заболевания присоединяются симптомы интоксикации и/или боли. В период депрессии легко перепутать дни и время суток, пропустить час приема препаратов, отказаться или забыть о минимальных процедурах ухода за собой, питании. Общение становится ненужным, привычные радости блекнут, не хочется выходить из дома и даже вставать с кровати. Возможности лечения и способности врача часто обесцениваются, и пациент может решить прекратить терапию.

Пятый этап — **принятие**. Пациент полностью осознает и примиряется со своим диагнозом. Принимая естественность конечности жизни, он получает возможность радоваться каждому прожитому дню и заниматься тем, что ему под силу и что нравится. Пережившие состояние принятия пациенты описывают его как облегчение, успокоение, освобождение от страха, переоценку жизненных ценностей, осознание истинных приоритетов, собственное право заниматься только тем, что им важно. Взаимопонимание с врачом

и готовность лечиться на этапе принятия, как правило, возрастает, несмотря на то, что лечение на этом этапе больше облегчает тягостные симптомы, но не гарантирует выздоровление.

Конечно, доктора, работающие с пациентами с онкологическими заболеваниями крови, обучены обходить «ловушки болезни» и при каждом визите подкрепляют приверженность пациента к лечению. Важно уметь распознавать ловушки самому и принимать назначенное лечение. Ведь чем раньше начата терапия, тем больше шансов на длительную ремиссию.

На что еще нужно обратить внимание?

По мнению врачей, важно готовиться к визиту: завести дневник и наблюдать за своим самочувствием, между приемами записывать вопросы к врачу и выбирать самые важные из них, читать о своем заболевании в надежных источниках, очно или онлайн посещать группы поддержки и сообщества пациентов с таким же заболеванием. А еще привести себя в порядок, подготовить необходимые документы, постараться быть вежливым и благодарным.

Особо скажу **о заботе о собственном самочувствии**. Если вы чувствуете боль или проявление других тягостных симптомов, обязательно примите соответствующее лекарство и скажите откровенно врачу: «Мария Петровна, у меня сегодня очень болит...» или «Я сегодня плохо себя чувствую...». Если дело в неважном настроении, постарайтесь за час-два до приема заняться чем-то для вас посильным и приятным: вязанием, вышивкой, прослушиванием любимой музыки просмотром комедий; прогуляйтесь на свежем воздухе, примите душ или ароматической ванны, займитесь физкультурой и т.п. Полезным будет раскрашивание популярных сейчас раскрасок антистресс и мандал, лепка и другие виды арт-терапии.

Итак, перечислим коротко приемы, облегчающие терапевтическое сотрудничество:

1. Доверие к своему врачу и его профессионализму. При любом настроении необходимо помнить, что за его плечами, — опыт целого сообщества коллег, помещенный в протоколы лечения.
2. Понимание своей ответственности за лечение. Распознавать и избегать (насколько это возможно) эмоциональных «ловушек болезни», тщательно соблюдая назначения врача.
3. Вести дневник самочувствия, готовиться к приему у врача (внешний вид, документы, 1-2 самых важных вопроса, настроение).
4. Изучать информацию о своем заболевании, пользоваться проверенными источниками информации (о них стоит спросить своего врача!), посещать школы пациентов.
5. Обращаться за поддержкой к пациентам с таким же диагнозом, посещать группы поддержки, общаться в соцсетях, помогать другим.

С уважением, Ольга Черанева,
декан по клиническим специальностям
АНО ДПО «Пермский институт
повышения квалификации работников
здравоохранения»

ПРАВО В ПОМОЩЬ ПАЦИЕНТУ

Бесплатная медицинская помощь

Пациенты с онкологическими и онкогематологическими заболеваниями в России **имеют право на получение всей медицинской помощи бесплатно**. Это касается и диагностики, и лечения, и предоставления препаратов. Пациенты с злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей имеют право бесплатного получения препаратов по программе «Высокозатратных нозологий», федеральной и региональной льготам.

При подозрении на заболевание пациент должен обратиться в поликлинику по месту жительства к терапевту, который выдаст направление к врачу-гематологу (врачу-онкологу) для уточнения диагноза. Врач-гематолог или врач-онколог консультируют пациента, проводят уточняющую диагностику и назначают ему лекарственное лечение. Если невозможно ограничиться оказанием медицинской помощи амбулаторно, то пациент направляется в стационар, где также проводится дополнительная диагностика, а затем и лечение заболеваний. При необходимости пациента направляют на консультацию для решения вопроса о трансплантации костного мозга.

Медицинская помощь организуется и оказывается на основе клинических рекомендаций, с учетом стандартов медицинской помощи.

Если пациенту предлагают заплатить за диагностику или лекарства, нужно обратиться в страховую компанию, выдавшую полис ОМС или позвонить в Территориальный фонд ОМС региона.

Назначение и применение лекарственных препаратов, не входящих в соответствующий стандарт

медицинской помощи и клинические рекомендации, допускаются в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) по решению врачебной комиссии.

Если исследование назначено пациенту врачом, то врач должен выдать письменное направление в ту медицинскую организацию, где это исследование проведут бесплатно по полису ОМС. Если в регионе не проводится указанная в стандарте диагностика (например, ПЭТ), то врач выдает направление пациенту для проведения исследования в медицинской организации за пределами региона. Решение о проведении исследования, которое необходимо назначить пациенту, принимает врач на основании показаний, а не пациент.

Сроки оказания и ожидания медицинской помощи, включая проведение диагностических исследований, планового приема врача и узких специалистов, указаны в территориальной программе государственных гарантий оказания гражданам бесплатной медицинской помощи, и вас обязаны с ними ознакомить в любой медицинской организации по вашему требованию.

При возникновении вопросов, связанных с оказанием бесплатной медицинской помощи, сроками ожидания диагностических исследований, а также по другим вопросам следует обращаться в свою страховую компанию или в ТФОМС, Росздравнадзор, пациентские организации, где можно получить консультацию или помощь.

Программа «Высокозатратных нозологий»

Это программа льготного обеспечения в амбулаторных условиях централизованнокупаемыми за счет средств федерального бюджета лекарствами для лечения больных злокачественными новообразованиями лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей, гемофилией, муковисцидозом,

гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, рассеянным склерозом, а также после трансплантации органов и (или) тканей.

Получение лекарств по программе происходит после того, как пациенту поставлен соответствующий диагноз, установлено диспансерное наблюдение, и пациент включен в Федеральный регистр граждан, имеющих право на бесплатное обеспечение лекарственными препаратами.

Диспансерное наблюдение устанавливается **в течение 3-х рабочих дней** с даты постановки диагноза онкологического или онкогематологического заболевания и получения информированного добровольного согласия на медицинское вмешательство.

Одновременно с постановкой на диспансерный учет осуществляется внесение данных пациента в Федеральный регистр граждан, имеющих право на бесплатное обеспечение лекарственными препаратами в срок, **не превышающий 3-х рабочих дней со дня обращения пациента** с поставленным диагнозом в медицинскую организацию по месту жительства или месту пребывания (в случае если срок пребывания превышает 6-ти месяцев).

Назначение и отпуск пациенту лекарственных препаратов, обеспечение которыми осуществляется по Программе «Высокозатратных нозологий» осуществляется **в срок, не превышающий 20-ти рабочих дней со дня включения пациента в Федеральный регистр.**

ВАЖНО! Для получения препаратов по перечню ВЗН отсутствует обязательное требование наличия инвалидности. Требование оформления инвалидности для получения препаратов по этому перечню неправомерно.

Для пациента важно вовремя выявить заболевание, регулярно наблюдаться у врачей и выполнять все рекомендации по режиму лечения.

Другие бесплатные лекарства льготным категориям граждан при амбулаторном лечении
Существуют две категории льготников.

Первая — федеральные льготники:

1) лица, которые обеспечиваются лекарствами на основании Федерального закона от 17.07.1999 № 178-ФЗ «О государственной социальной помощи», **не отказавшиеся от социального пакета на получение лекарственных препаратов;**

2) лица, получающие лекарственные препараты по программе «Высокозатратных нозологий», в соответствии с Распоряжением Правительства РФ от 12 октября 2019 г. № 2406-р.

Вторая категория — региональные льготники.

Лица, страдающие гематологическими заболеваниями, онкозаболеваниями, но не имеющие статуса инвалида.

Оформление инвалидности при онкологических и онкогематологических заболеваниях

Для получения статуса «инвалид» онкобольному необходимо пройти медико-социальную экспертизу в соответствующем бюро МСЭ. Специалисты бюро оценивают состояние организма на основании медицинских документов и перспективы реабилитации обратившегося. На основании этих данных принимается решение о признании или отказе в инвалидности.

Индивидуальная программа реабилитации или абилитации инвалида

- Разрабатывается при проведении медико-социальной экспертизы гражданина исходя из комплексной оценки ограничений жизнедеятельности, вызванных стойким расстройством функций организма, реабилитационного потенциала на основе анализа его клинико-функциональных, социально-бытовых, профессионально-трудовых и психологических данных и утверждается

руководителем бюро (главного бюро, Федерального бюро) или уполномоченным им должностным лицом.

- Содержит реабилитационные или абилитационные мероприятия, технические средства реабилитации и услуги, предоставляемые инвалиду (ребенку-инвалиду) бесплатно в соответствии с федеральным перечнем реабилитационных мероприятий, технических средств реабилитации и услуг, предоставляемых инвалиду реабилитационные или абилитационные мероприятия, технические средства реабилитации, товары и услуги, в оплате которых принимают участие сам инвалид либо другие лица и организации независимо от организационно-правовых форм, а также рекомендуемые товары и услуги, предназначенные для социальной адаптации и интеграции в общество детей-инвалидов за счет средств (части средств) материнского (семейного) капитала.

Индивидуальную программу реабилитации или абилитации инвалида вы можете получить через сайт Федерального реестра инвалидов после регистрации в личном кабинете.

ВСЕРОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ОНКОГЕМАТОЛОГИИ «СОДЕЙСТВИЕ» (ВООГ «СОДЕЙСТВИЕ»)

Общероссийская общественная организация инвалидов «Всероссийское общество онкогематологии «Содействие» (ВООГ «Содействие») создана по инициативе пациентов, членов их семей и экспертов для решения вопросов, связанных с получением качественной медицинской помощи пациентами с онкологическими и онкогематологическими заболеваниями. На сегодняшний день ВООГ «Содействие» имеет региональные отделения в 68 субъектах РФ.

Основная цель организации — помочь пациентам с онкологическими заболеваниями крови реализовать свое конституционное право на лечение и современную диагностику.

Опыт взаимодействия с органами власти, медицинским сообществом позволяет эффективно и по возможности в кратчайшие сроки реализовать право пациентов на получение необходимой медицинской помощи.

ВООГ «Содействие» проводит активную работу по информированию пациентов и широкой общественности об онкологических и онкогематологических заболеваниях, особенностях лечения, способах преодоления трудностей в повседневной жизни.

Вовремя сделанная диагностика, назначенное лечение, наличие достоверной информации о заболевании — залог успешного лечения.

Мы рядом!

Если у вас есть вопросы по заболеванию, сложности в получении медицинской помощи, обращайтесь в наши представительства в регионах.

Подробная информация и контакты ВООГ «Содействие» доступны на сайте:

<http://sodeystvie-cml.ru>

а также в группах в социальных сетях

<http://forum.sodeystvie-cml.ru/>

https://vk.com/sodeystvie_cml

<https://ok.ru/voogsodeys>

E-mail: **info@sodeystvie-cml.ru**

