Апластическая анемия

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: D61.1, D61.3, D61.8, D61.9 · Национальное гематологическое общество

Апластическая анемия — редкое заболевание крови с панцитопенией из-за аплазии костного мозга и иммунного подавления кроветворения. Рекомендация описывает диагностику приобретенной АА, оценку тяжести, исключение МДС/ПНГ/конституциональных форм и выбор между аллоТГСК, комбинированной иммуносупрессией и поддерживающей терапией.

Главное

- Диагноз АА опирается на клинику и лабораторные признаки трехростковой цитопении: Hb < 110 г/л, гранулоциты < $2{,}0\times10^9$/л, тромбоциты < 100×10^9/л; в костном мозге — сниженная клеточность, отсутствие мегакариоцитов, в биоптате подвздошной кости — аплазия с преобладанием жирового КМ.
- Тяжесть определяют минимум по 3 анализам крови до лечения: нетяжелая АА — гранулоциты > $0{,}5\times10^9$/л; тяжелая — гранулоциты < $0{,}5\times10^9$/л и тромбоциты < 20×10^9/л; сверхтяжелая — гранулоциты < $0{,}2\times10^9$/л.
- При диагностике нужно искать ПНГ-клон: иммунофенотипирование периферической крови расширенной панелью с FLAER и ЛДГ, далее повторять каждые 6–12 месяцев; выявление ПНГ-клона само по себе не исключает АА. УУР С, УДД 5.
- При диагностике рекомендуется выполнить кариотип клеток КМ и FISH-исследование, включая исследование на моносомию 7, для дифференциальной диагностики с МДС; клональные аберрации, характерные для МДС, исключают приобретенную АА. УУР С, УДД 4.
- Пациентам младше 40 лет с HLA-идентичным родственным донором аллоТГСК проводится в первой линии при отсутствии противопоказаний. УУР С, УДД 4.
- Если родственного HLA-идентичного донора нет, базовая терапия — лошадиный АТГ и длительный циклоспорин; циклоспорин начинают с 14-го дня курса АТГ в дозе 5 мг/кг/сут, у пациентов старше 60 лет возможно 3 мг/кг/сут, целевая резидуальная концентрация 200–400 нг/мл, длительность терапии — 2 года с медленной отменой.
- Монотерапия глюкокортикоидами при АА не рекомендуется как патогенетическое лечение. УУР С, УДД 5.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: искать связь с токсическими и лекарственными агентами, вирусными гепатитами B и C; уточнить семейный анамнез и наличие сиблингов для возможной аллоТГСК. УУР С, УДД 5.
2. Направить пациента с подозрением на АА на первичную консультацию гематолога для установления диагноза. УУР С, УДД 5.
3. При каждом приеме проводить осмотр с оценкой слизистой рта и миндалин, температуры, роста и массы, костно-суставной системы, признаков кровоточивости, сердца и легких, лимфоузлов, щитовидной железы и органов живота; искать признаки конституциональной АА. УУР С, УДД 5.
4. Выполнить развернутый ОАК, ретикулоциты и тромбоциты: при подозрении и установленной АА — 1 раз в неделю до ответа, далее 1 раз в месяц; для контроля лечения ОАК — 2 раза в неделю до ответа. УУР С, УДД 5.
5. Провести миелограмму при диагностике и затем каждые 6–12 месяцев до ответа: при АА пунктат малоклеточный, с относительным лимфоцитозом и отсутствием мегакариоцитов. УУР С, УДД 4.
6. Выполнить билатеральную трепанобиопсию передних или задних остей подвздошных костей при диагностике и в процессе терапии каждые 6–12 месяцев до ответа для гистологического и патолого-анатомического исследования костного мозга. УУР С, УДД 5.
7. При диагностике АА, при констатации рефрактерности, а также у сиблингов выполнить HLA-типирование высокого разрешения для подбора родственного донора костного мозга; необходима консультация трансплантационного центра. УУР С, УДД 5.

Лечение

- Основная программа лечения взрослых — комбинированная иммуносупрессивная терапия АТГ и циклоспорином и/или ТГСК; программную ИСТ начинают после комплексного подтверждения приобретенной АА и исключения клональных заболеваний.
- При наличии HLA-идентичного родственного донора у пациента моложе 40 лет — аллоТГСК в первой линии при отсутствии противопоказаний; HLA-типирование пациента и сиблингов проводят сразу после диагноза. УУР С, УДД 4.
- Лошадиный АТГ назначают пациентам без родственного HLA-идентичного донора: 20 мг/кг/сут 5 дней или 40 мг/кг/сут 4 дня, суточную дозу вводят непрерывной 12-часовой инфузией. УУР С, УДД 4.
- Курс лошадиного АТГ проводят в асептической одноместной палате; пребывание в ней сохраняют 21–28 дней после окончания курса из-за высокого риска инфекций.
- Сопровождение курса АТГ включает профилактику инфекций ко-тримоксазолом, флуконазолом, ацикловиром и профилактику аллергических реакций/сывороточной болезни; начинают за 2 дня до терапии и продолжают 2 недели после курса. УУР С, УДД 5.
- Циклоспорин при отсутствии родственного HLA-идентичного донора или возрасте старше 40 лет: старт 5 мг/кг/сут внутрь или в/в с 14-го дня курса АТГ, у пациентов старше 60 лет возможно 3 мг/кг/сут; цель 200–400 нг/мл, лечение 2 года с медленной отменой. УУР В, УДД 1.
- Элтромбопаг при впервые выявленной тяжелой АА — до 150 мг/сут с 1-го дня курса лошадиного АТГ на 6 месяцев и более до ремиссии; при тяжелой впервые выявленной или рефрактерной АА — 50–150 мг/сут 6 месяцев и более при гематологическом эффекте. УУР В, УДД 2.
- При посттрансфузионной перегрузке железом применяют деферазирокс внутрь 14 мг/кг/сут с постепенным повышением при неэффективности до 28 мг/кг/сут при отсутствии токсичности; при ферритине >1000 нг/мл препарат включают в лечение рефрактерной АА. УУР С, УДД 4.

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация показана для курса АТГ, трансплантации костного мозга, профилактических трансфузий компонентов крови, обследования с биопсиями/инвазивными вмешательствами при невозможности амбулаторно и плановой операции.
- Экстренная госпитализация нужна при инфекционных и/или геморрагических осложнениях, а также при глубокой тромбоцитопении и/или анемии, требующих срочных заместительных трансфузий.
- После завершения лечения пациент наблюдается у гематолога: первый год — не реже 1 раза в 3 месяца, далее индивидуально, но не реже 1 раза в год; на визитах обязателен ОАК с лейкоцитарной формулой. УУР С, УДД 5.
- При рефрактерности к первому курсу АТГ нужна консультация трансплантационного центра для оценки аллоТГСК от неродственного или гаплоидентичного донора. УУР С, УДД 5.

Частые вопросы

Какие анализы подтверждают апластическую анемию?

Нужны признаки трехростковой цитопении в крови, малоклеточный костный мозг с отсутствием мегакариоцитов в миелограмме и аплазия КМ в трепанобиоптате. Диагноз ставят на основании комплексного обследования; для выбора программной ИСТ исключают клональные заболевания.

Как отличить тяжелую АА от сверхтяжелой?

Тяжелая АА: гранулоциты $<0{,}5\times10^9$/л и тромбоциты $<20\times10^9$/л. Сверхтяжелая АА: гранулоциты $<0{,}2\times10^9$/л; тяжесть оценивают минимум по 3 анализам крови до лечения.

Когда при АА выбирать трансплантацию в первой линии?

АллоТГСК в первой линии показана пациентам младше 40 лет при наличии HLA-идентичного родственного донора и отсутствии противопоказаний у пациента и донора. HLA-типирование пациента и сиблингов выполняют сразу после установления диагноза.

Какая схема лошадиного АТГ используется при АА?

Лошадиный АТГ назначают по 20 мг/кг/сут 5 дней или 40 мг/кг/сут 4 дня, суточную дозу вводят непрерывной 12-часовой инфузией. Курс проводят в асептической одноместной палате.

Как вести пациента после лечения АА?

Специфической профилактики АА нет; нужно диспансерное наблюдение у гематолога для раннего выявления рецидива. В первый год после лечения осмотр не реже 1 раза в 3 месяца, затем индивидуально, но не реже 1 раза в год, с ОАК и лейкоцитарной формулой.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/121-aplasticheskaya-anemiya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/121_2