

ИСТИННАЯ ПОЛИЦИТЕМИЯ (ЭРИТРЕМИЯ, БОЛЕЗНЬ ВАКЕЗА)

ВПЕРВЫЕ ОПИСАНА ЛУИ ВАКЕЗОМ
(LUIS VAQUEZ) В 1892 г.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ:

ИСТИННАЯ ПОЛИЦИТЕМИЯ - ХРОНИЧЕСКИЙ ЛЕЙКОЗ МИЕЛОИДНОЙ ПРИРОДЫ, ПРИ КОТОРОМ СУБСТРАТОМ ОПУХОЛИ ЯВЛЯЮТСЯ В ОСНОВНОМ ЗРЕЛЬЕ ЭРИТРОЦИТЫ.

ПРИ ЭТОМ ЗАБОЛЕВАНИИ ВОЗМОЖНО НАЛИЧИЕ ПРОЛИФЕРАЦИИ ЭЛЕМЕНТОВ НЕ ТОЛЬКО ЭРИТРОИДНОГО, НО И ГРАНУЛОЦИТАРНОГО И МЕГАКАРИОЦИТАРНОГО РОСТКА КОСТНОГО МОЗГА.

■ **ЭРИТРОЦИТОЗЫ:** ПЕРВИЧНЫЙ ЭРИТРОЦИТОЗ (ПОЛИЦИТЕМИЯ), [ВТОРИЧНЫЙ ЭРИТРОЦИТОЗ (АБСОЛЮТНЫЙ И ОТНОСИТЕЛЬНЫЙ).

■ **АБСОЛЮТНЫЙ ЭРИТРОЦИТОЗ** (ГИПОКСИЯ В ГОРАХ, ГИПОКСИЯ ЗА СЧЕТ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ, ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ (ХОБЛ, АСТМА), ЗАБОЛЕВАНИЙ ПОЧЕК (КИСТЫ), ОЖИРЕНИЕ, КУРЕНИЕ, ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ).

■ **ОТНОСИТЕЛЬНЫЙ ЭРИТРОЦИТОЗ** (ПСЕВДОПОЛИЦИТЕМИЯ) – ОТНОСИТЕЛЬНОЕ УВЕЛИЧЕНИЕ КОЛИЧЕСТВА ЭРИТРОЦИТОВ В РЕЗУЛЬТАТЕ УМЕНЬШЕНИЯ ОБЪЕМА ПЛАЗМЫ (ДИАРРЕЯ, РВОТА, МОЧЕГОННЫЕ).

■ **ЗАБОЛЕВАНИЕ НОСИТ КЛОНАЛЬНЫЙ ХАРАКТЕР БЕЗ СПЕЦИФИЧЕСКИХ ХРОМОСОМНЫХ АНОМАЛИЙ. В КОСТНОМ МОЗГЕ ИМЕЕТ МЕСТО УВЕЛИЧЕНИЕ ОБЪЕМА ГЕМОПОЭТИЧЕСКОЙ ТКАНИ ЗА СЧЕТ УСИЛЕННОЙ ПРОЛИФЕРАЦИИ МИЕЛОИДНОГО РОСТКА, ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ЭРИТРОИДНОГО. РАЗВИВАЕТСЯ СГУЩЕНИЕ КРОВИ, НАРУШЕНИЕ МИКРОЦИРКУЛЯЦИИ.**

КЛИНИКА:

- 1.ПЛЕТОРИЧЕСКИЙ СИНДРОМ:
ГИПЕРЕМИЯ (ЭРИТРОЦИАНОЗ) ЛИЦА,
ГОЛОВНЫЕ БОЛИ, ШУМ В УШАХ,
ГОЛОВОКРУЖЕНИЕ, КОЖНЫЙ ЗУД,
ЭРИТРОМЕЛАГИЯ, ПОВЫШЕНИЕ
АР-ТЕРИАЛЬНОГО ДАВЛЕНИЯ, НАРУШЕНИЕ
ЗРЕНИЯ, СНИЖЕНИЕ ПАМЯТИ.
- 2.ГЕПАТОСПЛЕНОМЕГАЛИЯ.
- 3.НАРУШЕНИЕ МИКРОЦИРКУЛЯЦИИ
(СТЕНОКАРДИЯ, ИНФАРКТ МИОКАРДА,
ИНСУЛЬТ, ЯЗВЫ ЖЕЛУДКА, ТРОМБОЗЫ).

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА:

В НАЧАЛЬНОЙ СТАДИИ - ПОВЫШЕНИЕ ГЕМОГЛОБИНА (180-220 Г/Л), ЭРИТРОЦИТОЗ (У МУЖЧИН БОЛЕЕ 5.5 X 10/L, У ЖЕНЩИН БОЛЕЕ 5.0 X 10/L), УМЕНЬШЕНИЕ СОЭ ДО 1-2 ММ. ОЦК УВЕЛИЧИВАЕТСЯ В 1.5-2.5 РАЗА.
В КОСТНОМ МОЗГЕ - УВЕЛИЧЕНИЕ КОЛИЧЕСТВА ЭРИТРОИДНЫХ ЭЛЕМЕНТОВ.
Положительный генетический маркер полицитемии – Jak-2 в крови.

■ В РАЗВЕРНУТОЙ СТАДИИ - НАРАСТАНИЕ ЭРИТРОЦИТОЗА, ПОЯВЛЕНИЕ ТРОМБОЦИТОЗА И ЛЕЙКОЦИТОЗА (ПОЛИЦИТЕМИЯ). В ЛЕЙКОЦИТАРНОЙ ФОРМУЛЕ СДВИГ КРОВИ ДО МЕТАМИЕЛОЦИТОВ И МИЕЛОЦИТОВ. АКТИВНОСТЬ ЩЕЛОЧНОЙ ФОСФАТАЗЫ НЕЙТРОФИЛОВ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ РЕЗКО ПОВЫШЕНА. РЕЗКО УВЕЛИЧЕН ГЕМАТОКРИТ.

В АНЕМИЧЕСКУЮ СТАДИЮ ЗА СЧЕТ РАЗВИТИЯ МИЕЛОФИБРОЗА - ИС-ТОЩЕНИЕ КРОВЕТВОРЕНИЯ (АНЕМИЯ). В ТРЕПАНОБИОПТАТЕ УМЕНЬШЕНИЕ ОБЪЕМА КРОВЕТВОРНОЙ ТКАНИ И УВЕЛИЧЕНИЕ ФИБРОЗНОЙ ТКАНИ.

ИСХОДЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ:
ПОЛИКЛОНОВЫЙ РОСТ С БЛАСТНЫМ КРИЗОМ, МИЕЛОФИБРОЗ.

ЛЕЧЕНИЕ:

- 1.МЕХАНИЧЕСКОЕ УДАЛЕНИЕ ИЗБЫТОЧНОГО КОЛИЧЕСТВА ЭРИТРОЦИТОВ (КРОВОПУСКАНИЕ, ЦИТАФЕРЕЗ, ЭРИТРОЦИТАФЕРЕЗ) ДО УМЕНЬШЕНИЯ ГЕМАТОКРИТА ДО 0.40-0.45. ОБЫЧНО УДАЛЯЮТ 400МЛ КРОВИ 1-2 РАЗА В МЕСЯЦ.
- 2.ЦИТОСТАТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ:
ГИДРОКСИМОЧЕВИНА , МИЕЛОСАН, ИМИФОС.
- 3.ИНТЕРФЕРОН-АЛЬФА.
- 4.ДЕЗАГРЕГАНТЫ: КУРАНТИЛ, АСПИРИН, ТРЕНТАЛ С ЦЕЛЬЮ ПРОФИЛАКТИКИ ТРОМБОЗОВ.
- 5.СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ.

ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ЖИЗНИ ОТ 10 ДО 20 ЛЕТ.