

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 ЗРЕЛЫЕ ЭРИТРОЦИТЫ.

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

■ КЛИНИКА.

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

■ 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.

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА:

В НАЧАЛЬНОЙ СТАДИИ - ПОВЫШЕНИЕ ГЕМОГЛОБИНА (180-220 Г/Л), ЭРИТРОЦИТОЗ (У МУЖЧИН БОЛЕЕ 5.5 X 10/Л, У ЖЕНЩИН БОЛЕЕ 5.0 X 10/Л), 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.