

# **ЭРИТРЕМИЯ – ИСТИННАЯ ПОЛИЦИТЕМИЯ (болезнь Вакеза) –**

---

**хроническое неопластическое  
миелопролиферативное заболевание с  
поражением стволовой клетки,  
пролиферацией трех ростков  
кроветворения, повышенным  
образованием эритроцитов и в  
меньшей степени лейкоцитов и  
тромбоцитов**

# СВЕДЕНИЯ О ЧАСТОТЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- Заболеваемость – от 0,6 до 1,6 на 100000 населения, 5-6 случаев на 1 млн. населения в год
- Установлено семейное предрасположение и повышенная заболеваемость среди евреев США и Западной Европы.
- У негров и японцев истинная полицитемия встречается исключительно редко
- ИП – болезнь преимущественно пожилых и старых людей (средний возраст – 60 лет). У молодых людей заболевание протекает более неблагоприятно

# ЭТИОЛОГИЯ

---

- **Повышенная чувствительность аномальных клеток – предшественников к эритропоэтину, как следствие гиперпродукция эритроцитов**
- **Повышенная чувствительность аномальных клеток – предшественников к цитокинам: ИЛ -3 и ГМ - КСФ**

# СОСТОЯНИЕ КОСТНОГО МОЗГА

---

- Классический вариант – панмиелоз (тотальная гиперплазия 3 ростков кроветворения)
- Гиперплазия эритроидного и гранулоцитарного ростков с небольшой степенью мегакариоцитоза
- Гиперплазия эритроидного и мегакариоцитарного ростков
- Пролиферация одного эритроидного ростка

# **КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ**

---

**Можно условно разделить на:**

**1. Обусловленные увеличением массы циркулирующих эритроцитов, т.е. плеторой**

**2. Вызванные пролиферацией гранулоцитов и тромбоцитов – так называемые миелопролиферативные СИМПТОМЫ**

# КЛИНИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

---

- **Стадия 1** (малосимптомная) – продолжительность до 5 лет и более
- **Стадия 2А** – эритремическая развернутая стадия, без миелоидной метаплазии селезенки.  
Продолжительность – 10-20 лет
- **Стадия 2Б** – эритремическая стадия с миелоидной метаплазией селезенки
- **Стадия 3** – стадия постэритремической миелоидной метаплазии с миелофиброзом и без него.

# Клиническая классификация полицитемии

---

- **Начальная стадия.** Жалобы на небольшие головные боли, гиперемия лица, инъектированные сосуды конъюнктивы. Показатели крови на верхней границе нормы, общий объем крови почти не увеличен. Селезенка чаще не увеличена.

# Клиническая классификация полициемии

- **Развернутая стадия.** Жалобы на головные боли, интенсивные боли в области сердца, кожный зуд, боли в костях, в пальцах рук и ног, десневые кровотечения
- **Характерный симптом** – темно-вишневая окраска кожи и видимых слизистых (особенно отчетливо щек, кончиков ушей, губ и ладоней).  
**Положительный симптом Купермана** (бледная окраска твердого неба контрастирует с краснотой мягкого неба).  
Кожный зуд после водных процедур - 50-55%.



# Клиническая классификация полицитемии

---

**Продолжение. Развернутая стадия.**

- **Положительный симптом кроличьих глаз** (сосуды склер инъецированы) на щеках и кончике носа телеангиэктазии. Сухость кожных покровов, дерматиты.
- **Спленомегалия.** Причина: повышение кровенаполнения, участие в миелопролиферативном процессе.

# Клиническая классификация полицитемии

---

Продолжение **Развернутая стадия.**

- **Гепатомегалия** – характерный симптом заболевания.

- **Гипертонический синдром.**

Сопровождается  
стенокардитическими болями,  
сердцебиением, одышкой при  
физической нагрузке.

# Клиническая классификация полициемии

---

Продолжение **Развернутая стадия.**

**Патология со стороны ЦНС:**

- **Функциональные нарушения**  
(бессонница, заторможенность мышления снижение памяти и умственной работоспособности, эмоциональная лабильность)
- **Органические нарушения, связанные с тромбозами мелких и более крупных сосудов**

# Клиническая классификация полицитемии

---

Продолжение **Развернутая стадия.**

- **Органы дыхания** поражаются редко. Склонность к бронхитам и другим простудным заболеваниям
- **Патология ЖКТ.** В основном функциональные расстройства ЖКТ. В 10-20% случаев язва 12 перстной кишки, реже желудка.
- **В моче – альбуминурия** (небольшая), редко массивная гематурия (инфаркт почки или МКБ)

# КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

---

- **Нарушение обмена мочевой кислоты** (гиперурикемия и урикозурия) клинически манифестируются во 2Б и 3 стадию.
- **Клинические проявления уратового диатеза:** почечная колика, подагра, подагрическая полиартралгия или их сочетание

# СОСУДИСТЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ

---

- 1. Микрососудистые тромбофлебитические осложнения с клиническими проявлениями в виде эритромелалгии, головной боли, преходящих нарушений зрения, стенокардии, симптоматики перемежающейся хромоты
- 2. Тромбозы артериальных и венозных сосудов (сопровождаются тромбофлебитом)
- 3. Геморрагии и кровотечения
- 4. ДВС – синдром в виде локальных и множественных тромбозов и кровотечений

# Клинико-гематологическая классификация истинной полицитемии (Коцюбинский Н.Н. 1982)

---

## *I Стадия.*

Давность заболевания, как правило небольшая. Самочувствие удовлетворительное. Умеренное повышение количества эритроцитов и уровня гемоглобина. Число лейкоцитов и тромбоцитов нормальное. Очаговая гиперплазия костного мозга в трепанате.

## **II Стадия А.**

**Стадия развернутых клинических проявлений без миелоидной метаплазии селезенки. Характеризуется значительным нарушением общего состояния, выраженная плетора, умеренное увеличение селезенки и печени. Может быть <sup>I Стадия.</sup>повышенным артериальное давление. Панцитоз при отсутствии сдвига влево в лейкоцитарной формуле. Тотальная трехростковая гиперплазия костного мозга. Нет признаков экстрамедуллярного кроветворения**



## ***II Стадия Б.***

**Характеризуется также выраженными клиническими проявлениями, но с миелоидной метаплазией селезенки. В костном мозге могут быть очаги миелофиброза.**

## ***III Стадия.***

**Терминальная, часто анемическая. Характерны выраженное увеличение селезенки, печени. Развивается тромбоцитопения. Может быть исход и миелофиброза. В некоторых случаях может быть исход в острый лейкоз или хронический миелолейкоз.**

# ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

---

- **Первичные нарушения клеточного гемостаза:**

**Увеличение массы циркулирующих эритроцитов, тромбоцитоз, лейкоцитоз**

**Важное свойство эритроцитов при ИП – снижение их пластичности, неспособность изменять форму**

# КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ИСТИННОЙ ПОЛИЦИТЕМИИ (США, PVSG)

- **Категория А:** увеличение массы циркулирующих **эритроцитов** (для мужчин более 35 мл/кг, для женщин более 32 мл/кг), нормальное насыщение артериальной крови кислородом (более 92 %), спленомегалия
- **Категория Б:** лейкоцитоз свыше  $12 / 10^9$ , тромбоцитоз свыше  $400 * 10^9$  л, показатель фосфатазной активности нейтрофилов более 100 ед., повышение ненасыщенной витамин В<sub>12</sub> связывающей способности сыворотки крови (больше 2200 пг/л)

# Лечение эритремии

Лекарство	Дозы суточные	Дозы курсовые	Схемы лечения
<b>Имифос</b>	50 мг	400-600 мг	Схема №1 по 50 мг внутримышечно или внутривенно первые 3 дня ежедневно, затем через день
<b>Миелосан</b>	2-4-6 мг	180-280 мг и более	По 2 мг 1-2-3 раза в день ежедневно, а по мере ↓ числа лейкоцитов через день и реже на протяжении 2-3 месяца
<b>Миелобромол</b>	250 мг	7,5-10 г и более	По 250 мг ежедневно, по мере ↓ лейкоцитов через день и реже
<b>Цитостоп</b>	400 мг	7-10 г	Схема №1. По 1 г однократно на протяжении 7-10 дней
<b>Алкеран</b>	6-10 мг		по 6 10мг внутрь 1 р в день до завтрака 5-7 дней, затем по 2-4 мг 3 недели

# Лечение эритремии (продолжение)

---

2. **Кровопускание или эритроцитаферез**
3. **Симптоматическое лечение** : при тромбозах – дезагреганты (аспирин, курантил), тромбофлебиты – гепариновая мазь , эритромелалгию лечат аспирином или индометацином
4. **Лечение альфа-интерфероном** (подавляет миелопролиферацию, снижает продукцию форменных элементов)

# Лечение эритремии (продолжение)

## 3. **Радиоактивный фосфор.**

## **Показания:**

эритремическая стадия болезни. Особого внимания в плане показаний к назначению  $P^{32}$  заслуживают сосудистые осложнения, а в гематологическом плане высокие цифры эритроцитов, гипертромбоцитоз

## **Противопоказания** к назначению $P^{32}$

### **А. Относительные.**

болезни при субъективном благополучии, отсутствии сосудистых осложнений, небольшом увеличении показателей крови. II. Детский и юношеский возраст больных. III. Эритремия в стадии миелоидной мегаплазии селезенки. IV. Наличие свежих сосудистых тромбозов

### **Б. Абсолютные**

терминальной (анемической стадии) сопутствующего острого гепатита. вторичная рефрактерность к  $P^{32}$  лейкопении

1. Эритремия в

2. Наличие

3. первичная и

4. Наличие выраженной