



Клиническая картина эритремии. Диагностика и лечение.

Определение

Эритремия – первичные опухолевые заболевания костного мозга, субстратом которого служит трех-ростковая пролиферация зрелых и созревающих клеток костного мозга (миелопролиферативное заболевание) с преимущественной пролиферацией эритроцитарного ростка.

Эритремии

- **Клиническая картина**
- Диагностика
- Лечение

Клиническая картина

2 синдрома:

- Плеторический
- Миелопролиферативный

Плеторический синдром

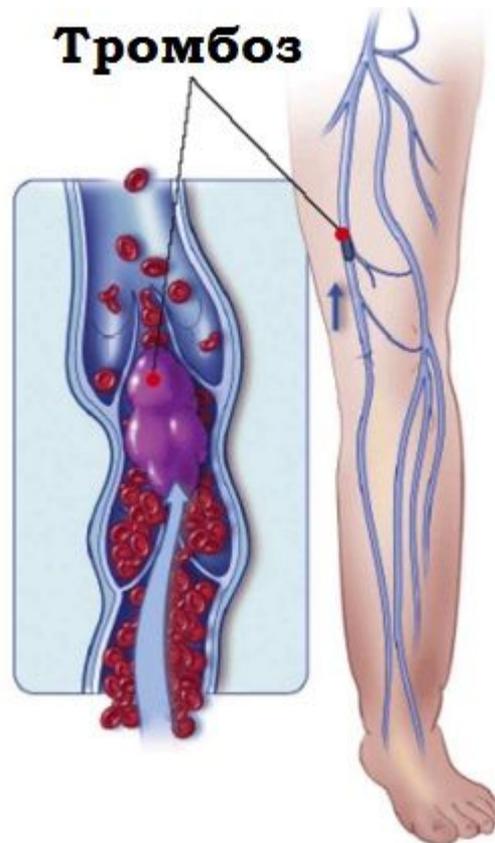
Анализ крови:

- эритроциты $7-10 \times 10^{12}$
- Рb 180-240 г/л
- лейкоциты $10-12 \times 10^{10}$
- Гематокрит 55% – 70%,
- ОЦК повышено в 2-3 раза
- Тромбоцитоз до 400×10^9
- Увеличение вязкости крови в 5-8 раз

Плеторический синдром

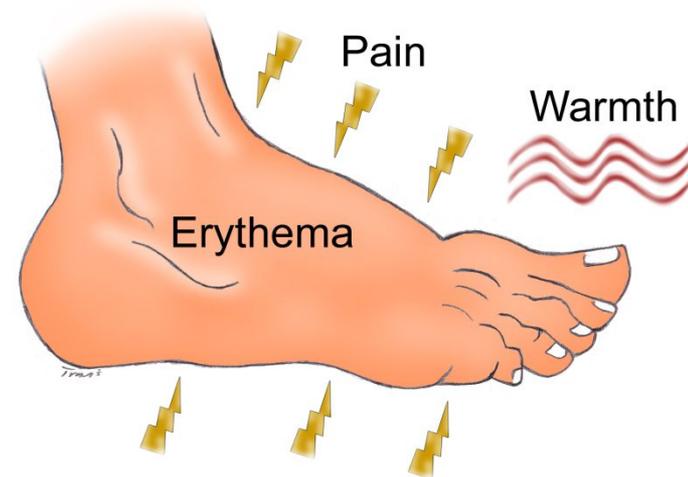
- Плеторический синдром (плетора-полнокровие) обусловлен ↑ содержания эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов

Кожный зуд
(↑ базофилов и гистаминения)



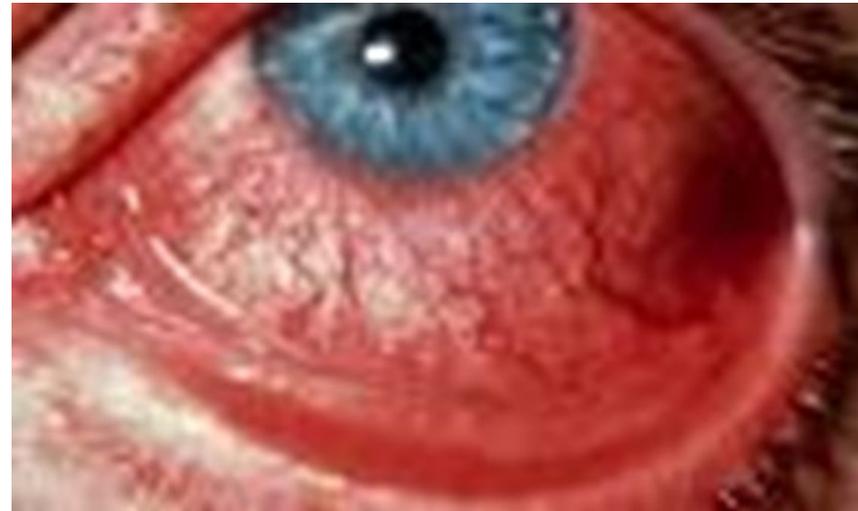
Эритромелалги

The Cardinal Symptoms of Erythromelalgia



Плеторический синдром

- Субъективные симптомы
- Нарушения ССС
- Изменение лабораторных показателей



Миелопролиферативный синдром

- Снижение эритроцитов
- Гиперпродукция гранулоцитов со сдвигом влево
- Эозино- и базофилия
- Повышение щелочной фосфатазы в нейтрофилах

Миелопролиферативный СИНДРОМ

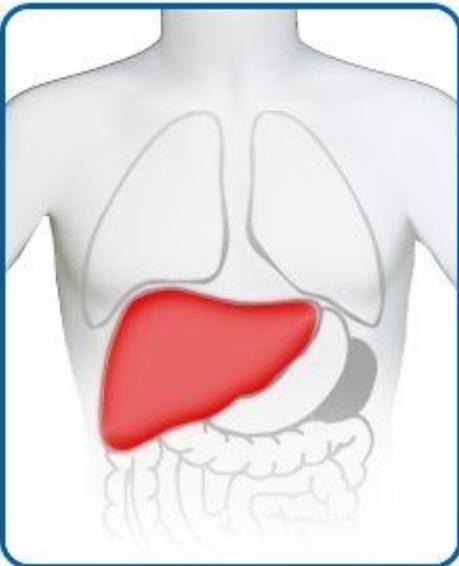
Миелопролиферативный синдром
обусловлен гиперплазией трех ростков
кровообразования в ККМ и
экстрамедуллярно



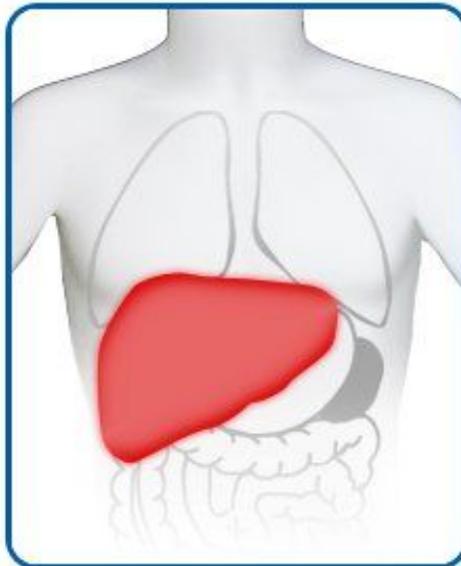
Миелопролиферативный СИНДРОМ

- Субъективные симптомы
- Спленомегалия и(или) гепатомегалия
- Изменение лабораторных показателей

Гепатомегалия

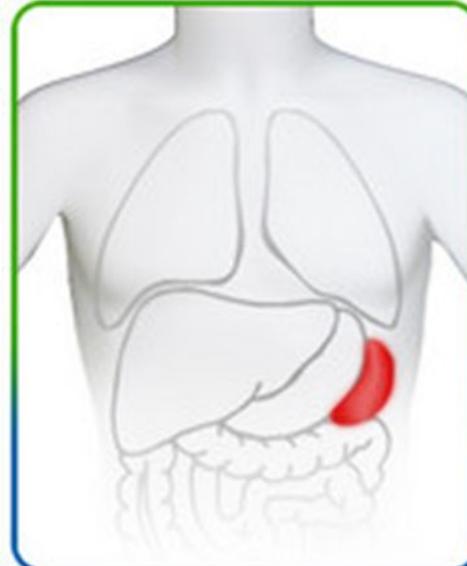


Normal liver

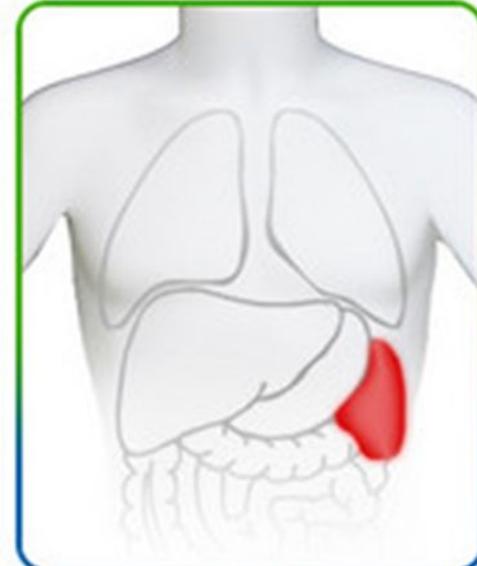


Enlarged liver (Hepatopathy)

Спленомегалия



Normal spleen



Enlarged spleen (splenomegaly)

Клинические симптомы, синдромы, осложнения

Плеторический синдром (гиперемия лица, головные боли, тяжесть в затылке, невозможно сосредоточиться).

Артериальная гипертензия.

Синдром тромбофлебии (инфаркт миокарда, инсульт, ТЭЛА, тромбоз периферических сосудов).

Синдром микроциркуляторных нарушений (эритромиалгия, синдром Рейно, гангрена пальцев).

Клинические симптомы, синдромы, осложнения (продолжение)

Миелопролиферативный синдром (спленомегалия, инфаркты селезенки, портальная гипертензия)

Мочекислый диатез (гиперурикемия, вторичная подагра, уратный нефролитиаз)

Аллергический синдром (крапивница, кожный зуд после водных процедур)

Синдром железодефицита.

Клинико-гематологические характеристики эритремии по стадиям

критерии	I стадия начальная	II стадия		III стадия терминальная
		II А	II Б	
Давность заболевания	До 5 лет	5 лет	10 лет	>15 лет
Жалобы	Слабо выражены	Выражены	Выражены	Выражены
Плеторический синдром	Умеренно выражен	Значительно выражен	Умеренно выражен	Исчезает
АГ	-	+	+	+
Тромбозы, кровотечения	-	+	Рецидивирующие, кровотечения	+
Миелопролиф. синдром	-	-	Выражен	Значительно выражен
Печень	Не увеличена	±	Значительно увеличена	Значительно увеличена
Селезенка	+	В 100%	Значительно увеличена	Значительно увеличена
Кровь	Умеренный эритроцитоз	Выраженный эритроцитоз	Панцитоз, сдвиг влево, Эр-норма, Hb	Анемия, тромбоцитопения, геморрагический синдром
Костный мозг	Очаговая гиперплазия	Тотальная гиперплазия	Панмиелоз, очаги миелофиброза	миелофиброз

Эритремии

- Клиническая картина
- **Диагностика**
- Лечение

Критерии диагностики

Критерии А:

А-1. увеличение МЦЭ (м > 36 мл/кг, ж > 32 мл/кг).

А-2. нормальное насыщение артериальной крови кислородом > 92%.

А-3. спленомегалия

Критерии В.

В-1. лейкоциты $> 10-12 \times 10^{10}$ (при отсутствии инфильтрации)

В-2. тромбоциты до 400×10^9

В-3. увеличение содержания щелочной фосфатазы в нейтрофилах > 100 ед.

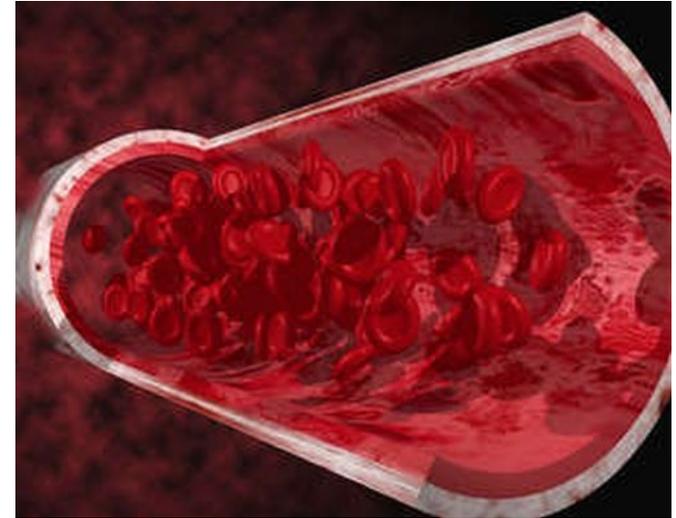
В-4. увеличение не насыщения витамин В₁₂ связывающей способности сыворотки крови > 2200 нг/мл.

Диагноз достоверен при 3-ех признаках категории А, 2 любых признака категории А или В.

Диагностика

Анализ крови

- Эритро-, тромбо- и лейкоцитоз
- ↑ гематокрита, вязкости
- ↑ гемоглобина
- ↓ СОЭ

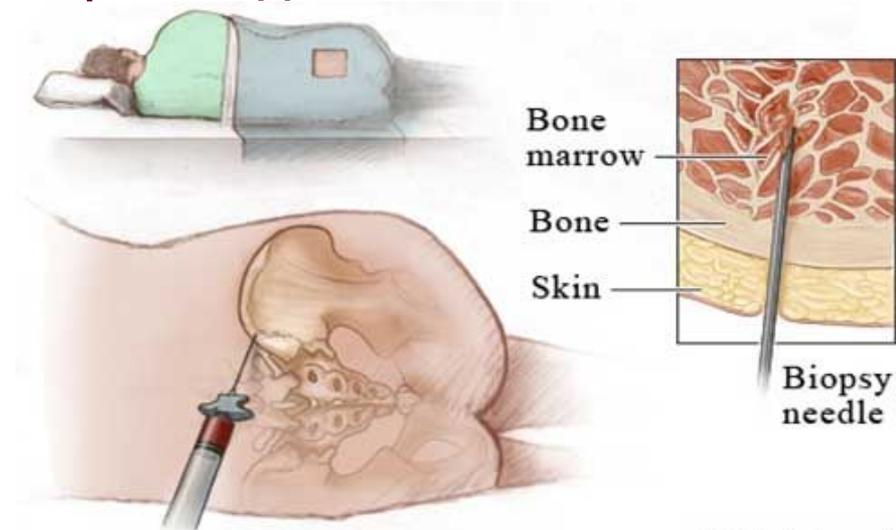


Трепанобиопсия

- Трехростковая гиперплазия с преобладанием эритропоэза

Пунктат селезенки

- Миелоидная метаплазия



Дифференциальная диагностика эритремии и эритроцитозов.

Показатели	Эритремия	Эритроцитозы абсолютные	Эритроцитозы относительные
Эритроциты и Hb	Значительно увеличен	Умеренно увеличен	Небольшое увеличение
Лейкоциты Тромбоциты	Увеличены	Норма	Норма
МЦЭ	Увеличены	Незначительно увеличены	Норма
ОЦП	Норма или снижена	Норма	Снижена
Селезенка	Увеличена	Нет	Нет
Костный мозг	Гиперплазия всех ростков	Норма или реактивная гиперинвазия эритроидного ростка	Норма
Эволюция эритроцитоза	Прогрессирует без лечения	Исчезает после устранения причины	

Эритремии

- Клиническая картина
- Диагностика
- **Лечение**

Лечение

Панцитоз и спленомегалия

- Цитостатики (радиоактивный фосфор ^{32}P , Миелосан, миелобромол, Имифос)

Плеторический синдром

- Кровопускания по 500 мл крови каждые 5-7 дней

Тромбозы

- Антикоагулянты (гепарин)
- Антиагреганты (аспирин)



Прогноз

- Неосложненное течение – 15-20 лет жизни
- Осложненное течение (со стороны ССС) сокращает продолжительность жизни
- Профилактики не существует

Основные исходы эритремии

Исход	Основные	
Острый лейкоз	Цитопения, снижение эритроцитов, гранулоцитов в динамике, бластные клетки в периферической крови	Исследование костного мозга, повышение количества бластных клеток свыше 20%
Хронический миелолейкоз	Наращение количества лейкоцитов в динамике со сдвигом до миелоцитов, промиелоцитов.	Исследование на наличие филадельфийской хромосомы (Ph.) в клетках костного мозга.
Миелофиброз	Снижение в крови количества эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, в динамике прогрессирующая анемия, увеличение размеров селезенки	Гистологическое исследование костного мозга, полученное при трепанобиопсии.