

ЭРИТРЕМИЯ

(ИСТИННАЯ ПОЛИЦИТЕМИЯ, болезнь Вакеза)

миелопролиферативное заболевание, хроническое, доброкачественно текущий лейкозо, с повышенным образованием эритроцитов, нейтрофильных лейкоцитов и тромбоцитов.

Источник опухолевого роста - клетка-предшественница миелопоэза.

**Этиология
неизвестна**

Патогенез

Опухолевая пролиферация 3х ростков кроветворения - красного, гранулоцитарного и мегакариоцитарного (доминирует – красный)

Основной субстрат опухоли - созревающие в избыточном количестве эритроциты.

Очаги кроветворения в селезенке и печени. Увеличенное количество эритроцитов и тромбоцитов в периферической крови снижает скорость кровотока, повышает вязкость и свертываемость крови.

Классификация

Стадия I — начальная: Нб на верхней границе N, небольшое увеличение массы циркулирующих эритроцитов, селезенка увеличена незначительно или N. АД = N или слегка повышено, очаговая гиперплазия костного мозга в трепанате из подвздошной кости.

Стадия II — развернутая:

фаза А — без миелоидной метаплазии селезенки (простой вариант плеторы без спленомегалии). Тотальная трехростковая гиперплазия костного мозга. Отсутствие экстрамедуллярного гемопоэза;

фаза Б — с миелоидной метаплазией селезенки. Большой миелопролиферативный синдром: панцитоз в периферической крови, в костном мозге - панмиелоз с очаговым миелофиброзом или без него, миелоидная метаплазия селезенки с фиброзом или без него.

Стадия III — терминальная: перерождение доброкачественной опухоли в злокачественную (миелофиброз с анемизацией, хронический миелолейкоз, острый лейкоз). Признак миелофиброза - цитопения (анемия, тромбоцитопения, реже — лейкопения). Развитие хр. миелолейкоза проявляется нарастанием лейкоцитоза, увеличением в периферической крови клеток гранулоцитарного ряда (миелоцитов, промиелоцитов), а также обнаружением в клетках крови и костного мозга Ph-хромосомы.

Клиническая картина.

Два больших синдрома

1. **Плеторический синдром:** ↑ Эр., Л., Тр (плетора — полнокровие).

Субъективный симптом: головные боли, головокружения, нарушение зрения, стенокардические боли, кожный зуд, возможны ощущения онемения и зябкости конечностей.

Нарушения ССС: эритроцианоз кожи и видимых слизистых (переход мягкого неба в твердое), АГ, тромбозы, реже кровоточивость. Нарушения кровообращения в артериальной системе с тяжелыми осложнениям (ОИМ, МИ, нарушение зрения, тромбозу почечных артерий).

Лабораторные сдвиги: ОАК ↑ Нв, Эр, Нт, вязкости крови, умеренный Л-цитоз, сдвиг лейко-формулы влево, Тр-цитоз, СОЭ= 1-3 мм/час.

Клиническая картина.

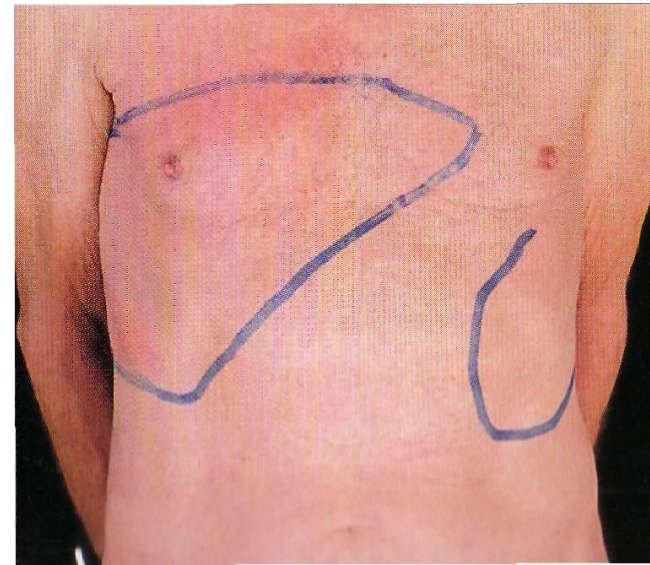
2. Миелопролиферативный синдром: гиперплазия 3х ростков кроветворения в КМ и экстрамедуллярно:

Субъективные симптомы: слабость, потливость, повышение температуры тела, боли в костях, тяжесть или боль в левом подреберье (вследствие спленомегалии).

Спленомегалия (увеличение селезенки): миелоидная метаплазия органа (появление очагов экстрамедуллярного кроветворения), застой крови. Реже наблюдается увеличение печени.

Лабораторные сдвиги: панцитоз в периферической крови, со сдвигом лейкоцитарной формулы влево; Трепанобиопсия - трехростковая гиперплазия КМ,

в пунктате селезенки –
очаги миелоидной метаплазии органа.



Осложнения.

Течение эритремии осложняют:

- 1) сосудистые тромбозы (мозговых, коронарных, периферических артерий);
- 2) геморрагический синдром: кровотечения после малых оперативных вмешательств (экстракция зуба), из сосудов пищеварительного тракта, геморроидальных узлов, что обусловлено плохой ретракцией кровяного сгустка вследствие изменения функциональных свойств тромбоцитов;
- 3) эндогенная урикемия и урикурия (вследствие повышенной гибели клеток на ядерных предстадиях их созревания), что проявляется симптомами мочекаменной болезни и подагрического артрита.

Исходами болезни являются ситуации, указанные в III стадии течения болезни (миелофиброз, хронический миелолейкоз, острый лейкоз, анемия).

Диагностика

Эритремию можно заподозрить у лиц со стойким эритроцитозом в сочетании с нейтрофильным лейкоцитозом, тромбоцитозом при отсутствии заболеваний (или состояний), которые могли бы вызвать эритроцитоз.

Диагностические критерии эритремии (в развернутой стадии):

- ✓ ↑ числа эритроцитов в крови (более $6 \cdot 10^{12}$ /л у мужчин и $5,7 \cdot 10^{12}$ /л у женщин);
- ✓ ↑ содержания НЬ (более 177 г/л для мужчин и более 172 г/л для женщин);
- ✓ ↑ гематокрита (52 % для мужчин и 48 % для женщин);
- ✓ ↑ массы циркулирующих эритроцитов; лейкоцитоз более $12 \cdot 10^9$ /л (при отсутствии явных причин для появления лейкоцитоза); тромбоцитоз более $400 \cdot 10^9$ /л;
- ✓ ↑ абсолютного числа базофилов в крови;
- ✓ ↑ селезенки;
- ✓ нормальное насыщение артериальной крови O_2 (< 92 %); трехростковая пролиферация в костном мозге (по данным трепанобиопсии) с вытеснением из него жира;
- ✓ нормальное содержание эритропоэтина в крови.

Комплекс лечебных мероприятий при эритремии

Основные направления терапии	Лечебные средства и мероприятия
Ликвидация плеторы	Кровопускания, дезагреганты
Борьба с миелоидной пролиферацией	Цитостатическая терапия
Лечение исходов болезни:	
миелофиброза	Цитостатическая терапия, гемотрансфузии, спленэктомия
острого лейкоза	Полихимиотерапия
хронического миелолейкоза	Цитостатическая терапия
Лечение осложнений:	
сосудистых тромбозов	Антикоагулянты, дезагреганты
портальной гипертензии	Салуретики, антагонисты альдостерона

Формулировка развернутого клинического диагноза

включает сведения:

- 1) о стадии заболевания;
- 2) о наличии осложнений;
- 3) о фазе процесса (обострение или ремиссия);
- 4) о наличии выраженных синдромов (портальная гипертензия, АГ и пр.).