

Истинная полицитемия, эритремия, болезнь Вакеза

Зав каф терапии и ОВП с
курсом гериатрии ИДПО

Проф Сафуанова Г.Ш

2020

эритремия

- доброкачественное заболевание кроветворной системы, связанное с миелопролиферацией гиперплазией клеточных элементов костного мозга . Этот процесс в большей степени затрагивает эритробластический росток.




- За счет увеличения числа эритроцитов повышается вязкость крови, возрастает масса циркулирующей крови. Это ведет к замедлению кровотока в сосудах и образованию тромбов, что приводит к нарушению кровоснабжения и гипоксии органов.



Эпидемиология

- Истинная полицистемия болезнь взрослых, чаще лиц пожилого возраста, но встречается и детей.
- Средний возраст колеблется от 60 лет до 70-79 лет. Молодые люди болеют реже, но болезнь у них протекает тяжелее. Мужчины болеют несколько чаще, чем женщины: 1,5:1,0, среди молодых преобладают женщины.

ЭТИОЛОГИЯ

- Установлена семейная предрасположенность к этому заболеванию, что говорит генетической предрасположенности к ней.
 - Среди хронических миелопролиферативных заболеваний **эритремия** встречается чаще всего.
 - Распространенность составляет 29:100000.
- 

- Болезнь связана с трансформацией стволовых клеток. Наблюдается мутация тирозинкиназы JAK 2 (Янус киназы), где в позиции 617 валин заменён фенилаланином



Клиника

- В клинических проявлениях болезни преобладают проявления плеторы и осложнения, связанные с тромбозом сосудов.
- Основные проявления болезни следующие:



- *Расширение кожных вен и изменения цвета кожи*
- *Кожный зуд - 40%*
- *Наличие эритромелалгии*
- *Увеличение селезёнки (спленомегалия)*
- *Развитие язв в двенадцатиперстной кишке и желудке*
- *Возникновение тромбов в сосудах*
- *Наличие кровотечений*



- *Упорные суставные боли и повышение уровня мочевой кислоты*
- *Боли в ногах (обл. эндоартериит)*
- *Болезненность плоских костей*
- *Общие жалобы* : на усталость, головную боль, головокружение, шум в ушах, приливы крови к голове, утомляемость, одышку, мелькание мушек в глазах, нарушение зрения. Артериальное давление повышено, что является компенсаторной реакцией сосудистого русла на увеличение вязкости крови. Часто развиваются сердечная недостаточность, миокардиосклероз.



Лабораторные показатели

- Количество Эр-в увеличено и обычно составляет $6—8 \times 10^{12}$ в 1 л и более.
Гемоглобин повышается до 180—220 г/л,
ЦП меньше единицы (0,7—0,6).
- Гематокрит достигает 65% и более.
- Число ретикулоцитов повышено до 15—20 промилле,
- В мазке можно обнаружить эритробласты.

- Увеличено количество лейкоцитов до $10,0 \times 10^9$ — $12,0 \times 10^9$ в литре крови. Увеличение происходит за счет нейтрофилов (70—85%). Наблюдается палочкоядерный, реже миелоцитарный сдвиг. Увеличивается количество эозинофилов, реже и базофилов.



- Число тромбоцитов увеличено до $400,0 \times 10^9$ — $600,0 \times 10^9$ в литре крови, а иногда и больше.
- Вязкость крови значительно повышена, СОЭ замедлена (1-2 мм за час).
- Увеличивается уровень мочево́й КИСЛОТЫ



Классификация

- 1. Начальная фаза
- 2. Эритремическая : А - с миелоидной метаплазией селезенки,
В – без миелоидной метаплазии селезенки
- 3. Анемическая



Осложнения полицитемии

- Возникают тромбозы и эмболии артериальных и венозных сосудов головного мозга, селезенки, печени, нижних конечностей.
- Развиваются инфаркты, инсульты
- Отмечаются кровотечения
- Очень часто развиваются ЖКБ, МКБ, нефросклероз



Дифференциальная диагностика

- Дифференциальная диагностика проводится со вторичными (абсолютными и относительными) эритроцитозами.



Лечение

- Кровопускание при гематокрите выше 55 %. Уровень гематокрита д.б. ниже 45%. Удаляют 300–500 мл крови ч/з в 2–4 дня №3-5
- Уровень Нв доводят до 140–150 г/л. Перед кровопусканием показано в/в
- 400 мл реополиглюкина и 5000 ЕД гепарина. Противопоказанием к кровопусканию является увеличение тромбоцитов более 800000.

Циторедуктивная терапия

- применяют гидроксимочевину (гидреа, литалир, сиреа), особенно лицам старших возрастных групп,



- применяют рекомбинантный интерферон α -2b (интрон), который подавляет миелопролиферацию. При применении интерферона в большей степени снижается уровень тромбоцитов. Интерферон предотвращает развитие тромбогеморрагических осложнений, уменьшает кожный зуд.



Лечение осложнений полицитемии

- Для профилактики тромбозов применяют : ацетилсалициловую кислоту в дозе (от 50 до 100 мг на день), дипиридамол, тиклопедина гидрохлорид, трентал. Одновременно назначают гепарин или фраксипарин. Применение пиявок малоэффективно.

- Для уменьшения зуда кожи нашли применения антигистаминные препараты – блокаторы антигистаминных систем H1 систем — (зиртек) и парацетин (паксил).



- В 3 стадии показаны кортикостероидные гормоны (преднизолон), анаболические гормоны, витамины группы В.



- Для снижения уровня мочевой кислоты
 - аллопуринол, интерферон α .
- Спленэктомия возможна только в случае выраженного гиперспленизма. При предположении развития острого лейкоза операция противопоказана.



Исход

- Течение полицитемии хроническое доброкачественное. При современных методах лечения больные живут долго. Исходом болезни может быть развитие миелофиброза с прогрессирующей анемии гипопластического типа и трансформация болезни в миелолейкоз. Длительность жизни более 10 лет.



Спасибо за внимание!

