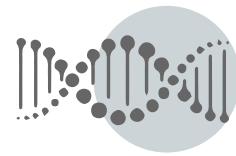


Что кардиологу и терапевту нужно знать

Об истинной полицитемии

0,4 - 2,8
случая
на 100 000
населения

Истинная полицитемия (ИП) – редкое (от 0,4 до 2,8 случая на 100 тыс. населения¹) прогрессирующее хроническое заболевание костного мозга, при котором аномально увеличивается количество форменных элементов крови: эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов.



Это клональное миелопролиферативное заболевание, имеющее онкологическую природу. Почти все больные являются носителями мутации JAK2V617F.¹

Один из ключевых признаков ИП – эритроцитоз, который проявляется повышением уровня гематокрита и гемоглобина в крови²

Жалобы пациента при обращении к врачу первичного звена - терапевту или кардиологу

- головокружение
- звон в ушах
- головные боли
- ухудшение зрения
- кожный зуд
- приступы стенокардии

со временем могут развиваться

- чрезмерная потливость (особенно ночью)
- одышка (чаще в положении лежа)
- покраснение, жар
- покалывание или жжение в руках и ногах
- необъяснимая потеря веса
- повышенная кровоточивость (носовые кровотечения, кровоточивость десен, появление синяков и др.).

Симптомы ИП, как правило, развиваются медленно и носят неспецифический характер.

! Клинический анализ крови будет красноречивее жалоб и физического осмотра пациента

в 89,7% случаев диагноз ставится после общего анализа крови который демонстрирует аномальное увеличение форменных элементов крови.²

Отсутствие контроля эритроцитоза влечет существенные риски для здоровья пациента.

почти в 4 раза повышается риск больших тромботических событий или смерти от сердечно-сосудистых причин при увеличении целевого уровня гематокрита на 5%.³

В практике кардиолога и терапевта важно правильно оценивать признаки эритроцитоза, выполнять их дифференциальный диагноз, и, при нарастающих результатах лабораторных анализов, незамедлительно направлять пациента на консультацию к гематологу. От этого во многом будет зависеть и своевременность лечения, и прогноз.

Согласно данным ВОЗ¹, сегодня 10-летняя выживаемость больных ИП

составляет более 75%

Истинная полицитемия (ИП)

Настороженность в отношении ИП у пациентов может вызвать:¹

- Повышение гематокрита/гемоглобина, наличие в анамнезе абдоминальных тромбозов,
- эритромелалгия,
- спленомегалия,
- лейкоцитоз,
- тромбоцитоз более 1000 × 10⁹/л,
- микроцитоз в периферической крови, при наличии кожного зуда.

Факторы риска развития тромбоза при ИП¹

- повышение гематокрита;
- эритроцитоз;
- лейкоцитоз более 15 × 10⁹/л;
- тромбоцитоз;
- увеличение уровня СРБ.

Факторы риска развития тромбогеморрагических осложнений ИП¹

- возраст старше 60 лет;
- тромбозы в анамнезе;
- сердечно сосудистые факторы;
- артериальная гипертензия;
- курение, гиподинамия;
- сахарный диабет;
- дислипидемия, ожирение.

Дифференциальная диагностика



Общая гипоксия

курение, отравление угарным газом, гипоксические заболевания легких, обструктивное апноэ сна, кардиопульмональный шунт, высотная гипоксия

Гипоксия почек

стеноз почечной артерии, гидронефроз, поликистоз почек

Лекарственный эритроцитоз

при использовании андрогенов, при использовании эритропоэтина, диуретиков

Патологическая продукция эритропоэтина

почечноклеточный рак, гепатоцеллюлярный рак, гемангиобластома мозжечка, лейомиома матки, паратиреома, менингиома, феохромоцитома

Другие причины

трансплантация почки, идиопатический эритроцитоз^{2,3} дегидратация^{2,3}

Hb — гемоглобин; Hct гематокрит — это процентное соотношение форменных клеток к жидкой фракции; OT-ПЦР — цепная реакция с обратной транскрипцией.
 1. Меликян А.Л., Ковригина А.М., Суборцева И.Н. и др. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению Pn-негативных миелопролиферативных заболеваний (истинной полицитемии, эссенциальной тромбоцитемии, первичного миелофиброза) (редакция 2020 г.). Клиническая онкогематология. Фундаментальные исследования и клиническая практика. 14(2), 2021, с. 262-298.
 2. Grunwald M.R., Stein B.L., Boccia R.V. et al. Clinical and Disease Characteristics From REVEAL at Time of Enrollment (Baseline): Prospective Observational Study of Patients With Polycythemia Vera in the United States. Clin Lymphoma Myeloma Leuk. 2018, № 12, p. 788-795.
 3. Marchioli R., Finazzi G., Specchia G. et al. Cardiovascular events and intensity of treatment in polycythemia vera. N.Engl. J. Med. 2013, 368 (1), p. 22-33. doi:10.1056/NEJMoa1208500
 4. Войцеховский В.В., Заболотских Т.В., Целуйко С.С., Приходько О.Б. Дифференциальный диагноз эритроцитозов. Учебное пособие. Благовещенск, 2021.
 5. Tefferi A., Barbui T. Polycythemia vera: 2024 update on diagnosis, risk-stratification, and management //American Journal of Hematology. – 2023.