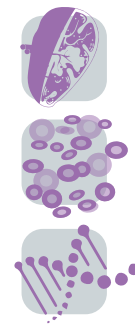


Что дерматологу нужно знать об истинной полицитемии

0,4 - 2,8 случая на 100 000 населения

Истинная полицитемия (ИП) – редкое (от 0,4 до 2,8 случаев на 100 тыс. населения¹) прогрессирующее хроническое заболевание костного мозга, при котором anomalно увеличивается количество форменных элементов крови: эритроцитов (RBC), тромбоцитов (PLT) и лейкоцитов (WBC) – эритроцитоз, тромбоцитоз, лейкоцитоз.



Иногда наблюдается увеличение селезенки – **спленомегалия**.

Избыток эритроцитов делает кровь вязкой и вызывает плеторический синдром (от слова «плетора» – полнокровие).

Природа у этого заболевания онкологическая – почти все больные являются носителями мутации JAK2V617F.¹

1 Первым специалистом на пути к диагнозу ИП нередко становится дерматолог

Именно кожные проявления характерны для дебюта ИП – кожный зуд, в том числе аквагенный, плетора и эритромелалгия.¹

У дерматолога должна быть настороженность в отношении ИП, особенно при жалобах пациента на **кожный зуд, плетору, эритромелалгию** и наблюдаемом **синюшном оттенке** кожи и видимых слизистых оболочек (положительный симптом Купермана).



Все кожные проявления, хотя и имеют разные механизмы развития, самым непосредственным образом связаны с увеличением числа форменных элементов в крови – панцитозом.

Кожный зуд встречается у 65% пациентов с ИП.² Его преимущественная локализация – на передней поверхности бедер и верхней части туловища, а интенсивность – от легко переносимого до нестерпимого.

Плетора проявляется покраснением кожных покровов и слизистых, преимущественно лица, кистей рук, области ногтей и конъюнктивы.

Эритромелалгия Яркое проявление ИП. Чаще всего она выявляется на стопах, реже – на кистях рук и лице и проявляется покраснением кожных покровов, с локальной болью, повышением температуры кожи.⁴

Кожный зуд встречается у 65% пациентов

Зуд может усиливаться после контакта с водой (аквагенный) и в 40% случаев не поддается терапии антигистаминными препаратами.³

Уточнить дальнейшее направление диагностического поиска позволяет оценка других системных и локальных симптомов, часто встречающихся при ИП, а также клинический анализ крови.

Важные критерии диагностики



Уровень гемоглобина

более 165 г/л для мужчин
более 160 г/л для женщин



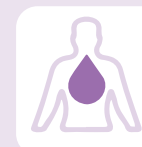
Гематокрит

более 49% для мужчин
более 48% для женщин



Эти и другие изменения в крови такие как повышение уровня эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов являются основанием для направления пациента к специалисту-гематологу.

Актуальное междисциплинарное сотрудничество врачей



Кожные проявления у пациентов могут регистрироваться задолго до постановки диагноза ИП.



Дерматологу важно

вовремя заметить основные кожные признаки ИП и показания для направления пациента на консультацию к гематологу.

Чем раньше будет поставлен диагноз, тем выше шанс своевременно начать лечение и получить благоприятный прогноз.

Согласно данным ВОЗ, сегодня 10-летняя выживаемость больных ИП составляет более 75%.¹

10-летняя выживаемость более 75%

Клинические проявления истинной полицитемии

ЖАЛОБЫ

- Зуд кожи, который усиливается после купания в теплой воде.
- Жжение, парестезии в пальцах кистей и стоп.
- Головные боли, повышение артериального давления.
- Чувство тяжести в левом и правом подреберье.
- Кровотечения при минимальных травмах, экстракции зубов.
- Нестерпимые жгучие боли в кончиках пальцев рук и ног, сопровождающиеся покраснением кожи и появлением багровых цианозных пятен.
- Боли в суставах.
- Боли в нижних конечностях.

ОСМОТР

- Расширение подкожных вен и изменения цвета кожи.
- Оттенок кожи и слизистых оболочек.
- На коже пациента, особенно в области шеи, хорошо видны проступающие, расширенные набухшие вены.
- Кожа красно-вишневого цвета, особенно выражена на открытых частях тела – на лице, шее, кистях.
- Язык и губы синевато-красного цвета, глаза как бы налиты кровью (конъюнктива гиперемирована).
- Симптом Купермана – изменение цвета мягкого нёба при сохранении обычной окраски твердого нёба.
- Спленомегалия и гепатомегалия.

КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

- ПОВЫШЕНИЕ УРОВНЯ ГЕМОГЛОБИНА И/ ИЛИ ГЕМАТОКРИТА
- ЭРИТРОЦИТОЗ
- ЛЕЙКОЦИТОЗ
- ТРОМБОЦИТОЗ.



НАПРАВЛЕНИЕ К ГЕМАТОЛОГУ

Примечание: Hb — гемоглобин; ОЦК — объем циркулирующей крови; СРБ - С-реактивный белок.
1. Меликян А.Л., Ковригина А.М., Суборцева И.Н. и др. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению Ph-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. Scherber R., Dueck A.C., Johansson P. et al. The Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form (MPN-SAF): international prospective validation and reliability trial in 402 patients. Blood. 2011, 118 (2), p. 401-408. doi:10.1182/blood-2011-01-328955.
3. Siegel F.P., Tauscher J., Petrides P.E. Aquagenic pruritus in polycythemia vera: Characteristics and influence on quality of life in 441 patients. American Journal of Hematology. 2013, 88 (8), p. 665-669. doi:10.1002/ajh.23474
4. Michiels J. J. Erythromelalgia and vascular complications in polycythemia vera //Seminars in thrombosis and hemostasis. – Copyright© 1997 by Thieme Medical Publishers, Inc., 1997. – Т. 23. – №. 05. – С. 441-454.