




**ИСТИННАЯ  
ПОЛИЦИТЕМИЯ**



Этот текст разработали члены группы миелопролиферативных заболеваний Эстонского Объединения Гематологов Марю Хейн, Халлики Кыдар, Марис Пярнат, Марге Раху, Креэте Ильвес и Миря Варик.

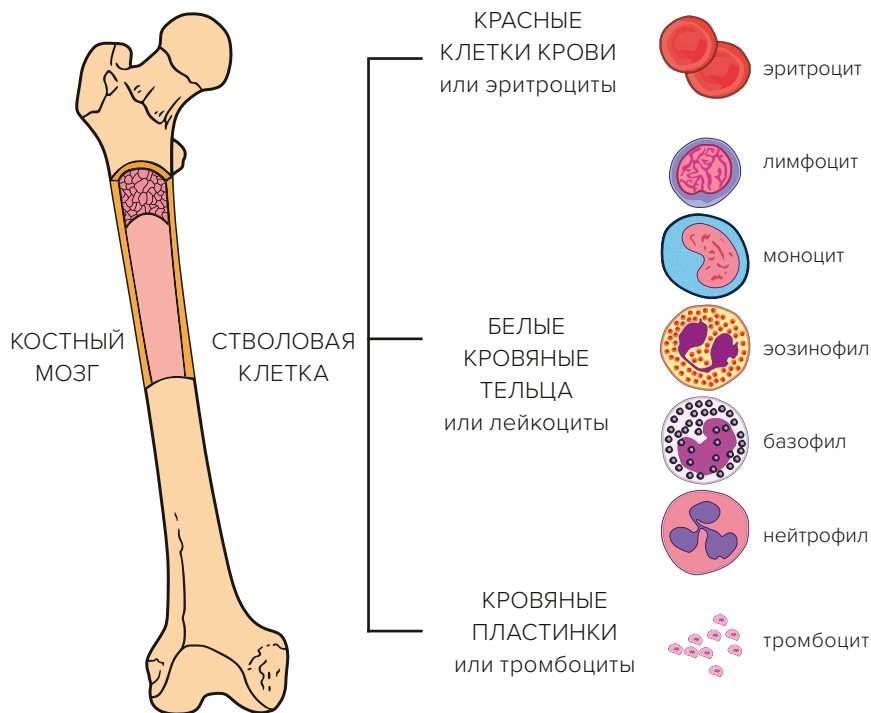
Материалы переведены и адаптированы на русский язык Ренате Кацев-Олонцевой.

---

# Истинная полицитемия

**Истинная полицитемия** (в литературе можно также встретить название *Polycythemia vera*) является опухолевым заболеванием костного мозга, которое относится к группе миелопролиферативных заболеваний. При этом заболевании, приобретенные при жизни генетические изменения, увеличивают продукцию клеток костного мозга, в особенности красных кровяных телец. Поскольку изменения происходят на уровне стволовой клетки, откуда берут начало кровяные пластинки, красные и белые клетки крови, в анализах могут быть повышены все три значения.

Полицитемия в переводе означает много клеток.



Уровень гемоглобина у женщин более 160г/л и у мужчин более 165г/л, может свидетельствовать о полицитемии. Истинную полицитемию следует отличать от вторичной или реактивной, при которой другие заболевания приводят к повышению уровня гемоглобина. Компенсаторно гемоглобин увеличивается и при недостатке кислорода т.е гипоксии возникающая при курении, легочных заболеваниях, сердечной недостаточности, апноэ сна и при нахождении в высокогорье.

В таком случае уровень гемоглобина повышается не из за опухолевого процесса и при этом следует лечить/исключить фактор повлекший такие изменения.

Врач оценивает не только уровень гемоглобина, но и значение гематокрита. Этот показатель оценивает соотношение плазмы и эритроцитов в крови. Гематокрит может повышаться при обезвоживании, поскольку снижение содержания жидкости в организме приводит к уменьшению количества плазмы крови.

При этом заболевании так же снижен уровень эритропоэтина, гормона стимулирующий рост красного ростка крови.

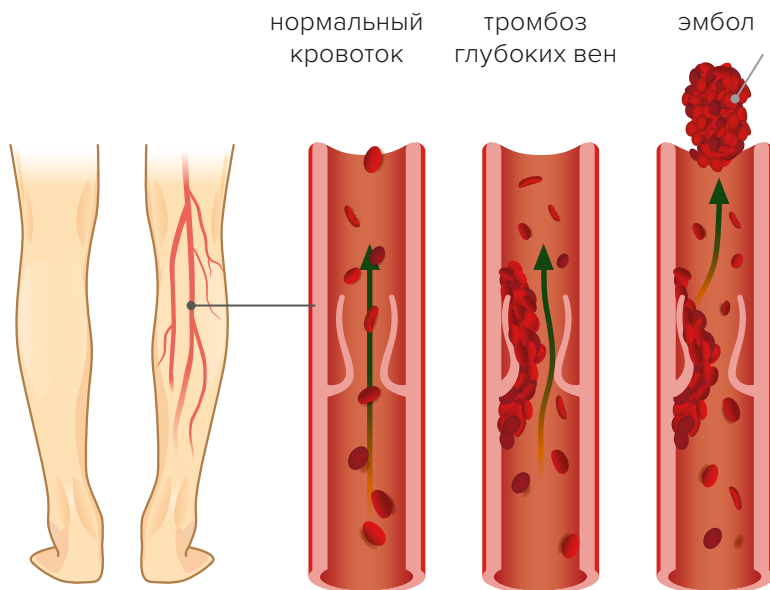
Истинная полицитемия редко встречаемое заболевание, в году диагностируют 2 случая на 100 000 человек. Заболевание может встречаться в любой возрастной группе, но чаще всего заболевают мужчины в возрасте от 50 лет. Возникновение заболевания еще не вполне ясно в 95% случаях обнаруживают мутацию в гене Янус-2 кинзы (JAK2V617F).

При данной мутации нарушается контроль над делением клеток, тем самым увеличивая их продолжительность жизни. Мутация возникает у пациентов в течении жизни и причины возникновения их не известны.

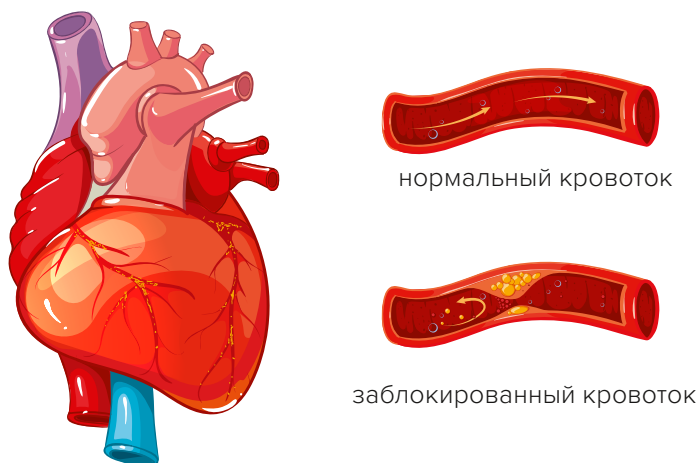
**Это мутация в гене не является наследственной!**

**Предупредить заболевание невозможно!**

## Венозный тромбоз



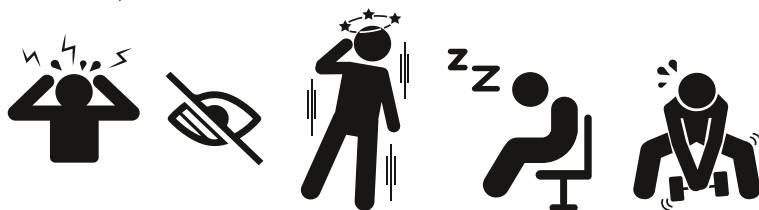
## Артериальный тромбоз



## СИМПТОМЫ

При постановке диагноза симптомов может не быть, они возникают при накоплении избыточного количества красных клеток крови. Объем крови увеличивается и она становится более вязкой т.е. вязкой из за чего нарушается циркуляция в мелких сосудах крови.

Основные проблемы:



■ Из за нарушения кровоснабжения мозга могут возникать такие симптомы как- головные боли, нарушения зрения, головокружения, усталость, слабость, транзиторные ишемические атаки (временное нарушения кровоснабжения мозга).



■ Зуд кожи возникает у 40% пациентов, зуд может усиливаться после горячей ванны или сауны.

■ Покраснение кожи лица, ладоней, ступней, ушных раковин и белков глаз.



■ Боли в мышцах и/или суставах.

■ Повышение давления, симптомы сердечной недостаточности и ишемии сердца.

■ Шум в ушах.





- Общие симптомы, такие как снижение веса, усталость и ночная потливость.
- Увеличение селезенки или спленомегалия возникает у 75% пациентов и может вызывать такие симптомы как дискомфорт и чувства переполненного желудка, реже боли в левой нижней части живота. У некоторых пациентов может увеличиваться печень (гепатомегалия).
- Риск возникновения тромбоза увеличен в 60% по сравнению с общей популяцией, особенно у не леченных пациентов, вызывая опасные для жизни осложнения. Тромбы могут находиться в частях местам организма- в глубоких и подкожных венах ног, в сосудах сердца (вызывая боли в грудной клетке, в тяжелых случаях инфаркт сердца), в сосудах головного мозга (вызывая транзиторный инсульт), в сосудах легких (тромбоэмболия легочной артерии).
- Симптомами нарушения свертываемости являются - появления синяков, кровотечения из слизистых носа и пищеварительного тракта, которые встречаются у 15-35% пациентов, прежде всего при высоком уровне тромбоцитов.
- В 3-5 раз повышен риск образования язв желудка по сравнению с общей популяцией.
- У 25% пациентов может возникнуть подагра или повышение уровня мочевой кислоты.

## Диагностирование

Истинную полицитемию диагностирует специалист по болезням крови или гематолог. При диагностировании сперва исключают другие заболевания вызывающие увеличения клеток крови т.е вторичную полицитемию. В анализах могут наблюдаться такие изменения как - повышения гемоглобина, гематокрита, тромбоцитов, лейкоцитов, мочевой кислоты, витамина B12 и низкий уровень эритропоэтина (гормон стимулирующий красный росток крови). Для подтверждения диагноза необходимо определить JAK2V617F мутацию, которое встречается у 95% пациентов.

При необходимости исследуют костный мозг, который подтверждает выраженное и интенсивное кроветворение красного ростка крови. При ощупывании живота можно почувствовать увеличенную селезенку.

## Лечение

Истинная полицитемия является неизлечимым хроническим заболеванием. При планировании лечение учитывают риски возникновения тромбоза и кровотечения. Выбор лечения зависит от нескольких факторов:тяжесть заболевания, общего состояния здоровья, возраста итд.

У пациентов моложе 60 лет, у которых никогда не было тромбозов , риск образования тромба низкий. У остальных пациентов риск тромбоза высок.

Смысл лечения заключается в сохранении качества жизни, предотвращении осложнений связанных с тромбозом и кровотечениями.

### **Флеботомия**

Это процедура при которой из кровообращения удаляется 450-500 мл (иногда и меньше, примерно 250 мл) крови. При помощи этой процедуры можно быстро уменьшить количество эритроцитов в крови, целью этой процедуры является снижение гематокрита ниже 54%. Это процедура похожа на переливания крови и в основном хорошо переносится. После процедуры желательно потреблять много жидкости,



основную часть возмещают капельницами.

У пациентов моложе 60 лет, с мало выраженной симптоматикой, регулярная флеботомия является единственным методом лечения. У других пациентов эту процедуру сочетают с другими методами лечения. С удалением крови возникает железодефицит, в следствии чего падает уровень гемоглобина в крови. Как правило флеботомия не влияет на уровень лейкоцитов и тромбоцитов.

## Лекарства

- Для препятствия склеивания тромбоцитов и снижение риска тромбоза используют в низкой дозе аспирин (сердечный аспирин). Аспирин может вызывать раздражение слизистой желудка, вызывая чувства дискомфорта, тошноту и боль. Иногда требуется назначения антикоагулянтного лечения (средства препятствующие свертываемости крови), когда риск тромбоза из за сопутствующих заболеваний очень высокий.
- Гидроксикарбамид или гидроксимочевина это химический препарат, который подавляет выработку клеток в костном мозге и является самым часто используемым препаратом при лечении полицитемии. Гидроксикарбамид эффективно тормозит созревание и деление клеток крови, в связи с чем, могут снижаться и другие клетки крови (эритроциты и лейкоциты). Учитывая возможный эффект препарата на излишнее подавление клеток крови, очень важен регулярный контроль анализов.

На основании результатов крови назначается и корректируется доза препарата. Гидроксикарбамид принимается внутрь в виде капсул, в соответствии со схемой назначенной гематологом.

В общем препарат хорошо переноситься, он имеет мало побочных действий и они легко характера. Иногда препарат может вызывать усталость, потемнение кожи. Рекомендуют избегать загорания, поскольку повышен риск развития рака кожи.

При появлении язв на коже или слизистых, об этом обязательно следует сообщить своему лечащему врачу!

- Интерферон-альфа вещество похоже на другие противоопухолевые и -воспалительные вещества вырабатываемые организмом. Такое лечение предпочитается для лечения более молодых пациентов. Препарат снижает количество тромбоцитов. Интерферон-альфа вводится под кожу в соответствии с назначенной врачом схемой. Самым частым побочным эффектом является гриппоподобные симптомы, которые наиболее выражены в начале лечения: высокая температура, ломота во всем теле и плохое самочувствие.

Для предотвращения таких симптомов рекомендуется перед уколом принимать парацетамол и вводить препарат перед сном. Побочные действия как правило проходят после длительного использования.

- JAK-ингибиторы это группа препаратов, которые уменьшают размер печени и количество клеток крови, тем самым смягчая симптоматику. Эти препараты в общем хорошо переносятся, при этом нужно регулярно проверять анализы и в соответствии с ними корректировать дозу. При использовании ингибиторов JAK2 киназы, могут учащаться возникновения инфекции, например инфекции мочевыводящих путей, или обострения хронических инфекций (вирусные гепатиты, туберкулез).

Резкое прекращение приема лекарства может вызвать усиление ранее присутствующих симптомов и привести к ухудшению общего самочувствия. Во время приема JAK-ингибиторов стоит избегать употребления грейпфрута и его сока.

- Очень редко используют бусульфан и фосфорит P32.
- Аллопуринол используют для снижения количества мочевой кислоты в крови, избыток ее повреждает почки и суставы. Содержание мочевой кислоты увеличивается при нарушении метаболизма пуринов, при подагре или при распаде большого количества клеток крови.
- Врач может назначить противоаллергические (антигистаминные) препараты для облегчения зуда кожи.

## Что может сделать сам пациент?

Избегать обезвоживания, употреблять достаточное количество жидкости, особенно при поносе.

Держаться в нормальном весе, заниматься регулярно спортом/физкультурой.

Избегать приема железа содержащих препаратов и пищевых добавок.

Употребляемая еда должна быть здоровая и сбалансированная.

Контролировать давление, уровень холестерина и сахара крови.

Отказаться от курения.

## Прогноз

У большинства пациентов нормальное количество клеток в крови лечение контролирует несколько лет. Качество жизни пациентов нормальное или близкое к нему, при этом особенно не влияя на повседневные обязанности.

Стоит также учитывать, что течение заболевания может быть очень разным. У 15-30% пациентов полицитемия развивается в миелофиброз.

При миелофиброзе нормальная ткань костного мозга постепенно замещается волокнистой или фибротической тканью что приводит к вытеснению нормального кроветворения. Кроветворение частично переходит в селезенку вызывая ее увеличения. Со временем количество клеток уменьшается и пациенты становятся зависимы от переливаний донорской крови.

У 5-10% болезнь перерождается в острую лейкемию.

При острой лейкемии возникает разрастание бластов (незрелые опухолевые клетки) это значительно ухудшает прогноз заболевания.

На течение заболевание истинной полицитемией, невозможно повлиять, но можно предотвратить осложнения сопутствующие этой болезни, соблюдая рекомендации врача и здоровый образ жизни.

Разработку материалов поддерживает Novartis.

контакт: SIA Novartis Baltics Eesti filiaal, Pärnu mnt 141, 11314, Tallinn,  
tel 6 630 810.



06/2022

BS2205192572