

Эритропения

Доцент ГРЯЗНОВА Н.А.

Определение

Эритремия – первичные опухолевые заболевания костного мозга, субстратом которого служит трех-ростковая пролиферация зрелых и созревающих клеток костного мозга (миелопролиферативное заболевание) с преимущественной пролиферацией эритроцитарного ростка.

Плеторический синдром

Анализ крови:

- эритроциты $7-10 \times 10^{12}$
 - Рв 180-240 г/л
 - лейкоциты $10-12 \times 10^{10}$
 - Гематокрит 55% – 70%,
 - ОЦК повышено в 2-3 раза
 - Тромбоцитоз до 400×10^9
 - Увеличение вязкости крови в 5-8 раз
-
-

Миелопролиферативный синдром

- Снижение эритроцитов
 - Гиперпродукция гранулоцитов со сдвигом влево
 - Эозино- и базофилия
 - Повышение щелочной фосфотазы в нейтрофилах
-
-

Критерии диагностики

Критерии А:

А-1. увеличение МЦЭ (м > 36 мл/кг, ж > 32 мл/кг).

А-2. нормальное насыщение артериальной крови кислородом > 92%.

А-3. спленомегалия

Критерии В.

В-1. лейкоциты $> 10-12 \times 10^{10}$ (при отсутствии инфильтрации)

В-2. тромбоциты до 400×10^9

В-3. увеличение содержания щелочной фосфатазы в нейтрофилах > 100 ед.

В-4. увеличение не насыщения витамин В₁₂ связывающей способности сыворотки крови > 2200 нг/мл.

Диагноз достоверен при 3-ех признаках категории А, 2 любых признака категории А или В.

Клинические симптомы, синдромы, осложнения

Плеторический синдром (гиперемия лица, головные боли, тяжесть в затылке, невозможно сосредоточиться).

Артериальная гипертензия.

Синдром тромбофлебии (инфаркт миокарда, инсульт, ТЭЛА, тромбоз периферических сосудов).

Синдром микроциркуляторных нарушений
(эритромиалгия, синдром Рейно, гангрена пальцев).

Клинические симптомы, синдромы, осложнения (продолжение)

Миелопролиферативный синдром (спленомегалия, инфаркты селезенки, портальная гипертензия)

Мочекислый диатез (гиперурикемия, вторичная подагра, уратный нефролитиаз)

Аллергический синдром (крапивница, кожный зуд после водных процедур)

Синдром железодефицита.

Клинико-гематологические характеристики эритремии по стадиям

критерии	I стадия начальная	II стадия		III стадия терминальная
		II A	II B	
Давность заболевания	До 5 лет	5 лет	10 лет	>15 лет
Жалобы	Слабо выражены	Выражены	Выражены	Выражены
Плеторический синдром	Умеренно выражен	Значительно выражены	Умеренно выражены	Исчезает
АГ	--	+	+	+
Тромбозы, кровотечения	--	+	Рецидивирующие кровотечения	+
Миелопролиф. синдром	--	--	Выражен	Значительно выражен
Печень	Не увеличена	±	Значительно увеличена	Значительно увеличена
Селезенка	+	В 100%	Значительно увеличена	Значительно увеличена
Кровь	Умеренный эритроцитоз	Выраженный эритроцитоз	Панцитоз, сдвиг влево, Эр-норма, Нв	Анемия, тромбоцитопения, геморрагический синдром
Костный мозг	Очаговая гиперплазия	Тотальная гиперплазия	Панмиелоз, очаги миелофиброза	Миелофиброз

Основные исходы эритремии

Исход	Основные	
Острый лейкоз	Цитопения, снижение эритроцитов, гранулоцитов в динамике, бластные клетки в периферической крови	Исследование костного мозга, повышение количества бластных клеток свыше 20%
Хронический миелолейкоз	Наращение количества лейкоцитов в динамике со сдвигом до миелоцитов, промиелоцитов.	Исследование на наличие филадельфийской хромосомы (Ph.) в клетках костного мозга.
Миелофиброз	Снижение в крови количества эритроцитов, лейкоцитов, тромбоцитов, в динамике прогрессирующая анемия, увеличение	Гистологическое исследование костного мозга, полученное при трепанобиопсии.

Причины и виды полицитемии

Первичный эритроцитоз (семейный, немиелопролиферативное заболевания)

Вторичные абсолютные эритроцитозы:

Гипоксемия – отравление угарным газом, апноэ во сне, гиповентиляция у лежачих больных, горная болезнь, у летчиков, альпинистов, доноры.

Заболевания легких, ХОБЛ.

Заболевания сердечно - сосудистой системы: врожденные пороки сердца, застойная сердечная недостаточность.

Причины и виды полицитемии (продолжение)

Заболевания почек: кисты, гидронефроз, стеноз почечных артерий, трансплантация почек.

Эритропоэтин- продуцирующие опухоли: рак почек, яичников, печеночно-клеточный рак, феохромоцитома, аденомы и кисты гипофиза, опухоли мозжечка, миома матки.

Стресс эритроцитозы.

Ожирение.

Относительная полицитемия.

Дифференциальная диагностика эритремии и эритроцитозов.

Показатели	Эритремия	Эритроцитозы абсолютные	Эритроцитозы относительные
Эритроциты и Hb	Значительно увеличен	Умеренно увеличен	Небольшое увеличение
Лейкоциты Тромбоциты	Увеличены	Норма	Норма
МЦЭ	Увеличены	Незначительно увеличены	Норма
ОЦП	Норма или снижена	Норма	Снижена
Селезенка	Увеличена	Нет	Нет
Костный мозг	Гиперплазия всех ростков	Норма или реактивная гиперинвазия эритроидного ростка	Норма
Эволюция эритроцитоза	Прогрессирует без лечения	Исчезает после устранения причины	

Плеторическая стадия

Кровопускание 500 мл ч/д

Перед: реополиглукин 500 мл в/в + гепарин 5000 Ед

Показания : Pв > 180г/л, Ht > 55%

Делать до снижения Hв 140 г/л, Ht до 47% или эритроцитоз.

Противопоказания : тромботические осложнения, прием АСК.

При лейкоцитозе, тромбоцитозе, спленомегалии, висцеральных поражениях, сосудистых осложнениях кровопускания сочетают с цитостатиками.

Плеторическая стадия (продолжение)

Цитостатическая терапия:

Имифос 50 мг на 10 мл изотонического раствора в/в ч/д
курс 400-600 мг

Миелосан 4-6 мг 2-3 недели, далее 2 мг курс 100-350 мг

Миелобромал по 250 мг 3 раза 10-15 дней, затем ч/д
курс 5-15 г

Гидрооксимочевина по 15 мг 2-7 дней , затем 15 мг Z –
 3.5×10^{10} , T 10×10^8

Кортикостероиды

Острые тромбозы – гепарин, дезагреганты тромбоцитов,
свежемороженая плазма)

ЖДА-препараты железа.

Плеторическая стадия (продолжение)

Антиагрегантная терапия:

АСК 300-500 мг/сутки

Дипиридомол 150-200 мг/сутки (клопидогрел 75мг – 1 раз в сутки)

Мочекислый диурез (профилактика цитостатиков)

Аллопуринол 100-300 мг

Артериальная гипертензия:

Ингибиторы АТФ, β АВ, антагонисты рецепторов ангиотензина.

Аллергический синдром: антигистаминные препараты (ксизал, кларитин, диазолин)

Дифференциальная диагностика

1. Эритремия требует проведения диф. диагностики в первую очередь со **вторичными эритроцитозами**, встречающимися при различных заболеваниях.
 2. Врач должен заподозрить эритремию на основании **изменений в периферической крови**.
 3. Основной гематологический признак - **панцитоз (Лейкоциты, эритроциты, тромбоциты)**
 4. Диагноз подтверждается на основании гистологического **исследования костного мозга**, полученного при трепанобиопсии.
 5. Эритремия может проявляться в виде различных «масок» – **АГ, тромбозы, гиперурикемии и т.д.**
 6. Лечение должно строиться с учетом клинических проявлений и согласовано с гематологом.
-
-