

# 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  $400 \times 10^9$
  - Увеличение вязкости крови в 5-8 раз
- 
-

# *Миелопролиферативный синдром*

- Снижение эритроцитов
  - Гиперпродукция гранулоцитов со сдвигом влево
  - Эозино- и базофилия
  - Повышение щелочной фосфатазы 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  $400 \times 10^9$

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

В-4. увеличение не насыщения витамин В<sub>12</sub> 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<br>начальная | II стадия              |                                     | III стадия<br>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<br>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 –  
 $3.5 \times 10^{10}$ , T  $10 \times 10^8$

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,  $\beta$ 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.
- 
-