

Диагностика истинной полицитемии

Image



## Диагностика истинной полицитемии

### Резюме

Image

Для пациента с истинной полицитемией (ИП) врачом первого контакта нередко становится терапевт или кардиолог.

Image

Консультация гематолога необходима пациентам с повышением уровня гемоглобина и/или гематокрита, гепатоспленомегалией, вялостью, кожным зудом, расстройствами внимания, ночной потливостью и/или нарушениями зрения.

### Введение

ИП характеризуется эритроцитозом, тромбоцитозом и спленомегалией, которые развиваются вследствие мутации, главным образом в гене JAK2 [1].

ИП считают наиболее распространенным миелопролиферативным новообразованием (МПН), заболеваемость которым в зависимости от популяции варьирует от 0,4 до 2,8 случая на 100 000 населения [1].

ИП ассоциирована с повышением риска тромбозов и больших сердечно-сосудистых событий [1], таким образом, кардиологи и терапевты в рутинной практике могут столкнуться с больным ИП как с установленным диагнозом, так и с недиагностированным заболеванием. В данном материале рассмотрены подходы к диагностике и дифференциальному диагнозу ИП.

## Диагностика истинной полицитемии

Основным отличительным признаком ИП от других классических МПН является эритроцитоз. Диагностические критерии ИП представлены на рис. 1.

Оценка уровня эритропоэтина необходима для исключения вторичного эритроцитоза [1].

Image

Большие критерии		
<b>1</b>	Уровень гемоглобина > 165 г/л у мужчин > 160 г/л у женщин	Уровень гематокрита > 49% у мужчин > 48% у женщин
	или	
<b>2</b>	При биопсии костного мозга — трехростковая гиперплазия (панмиелоз): увеличение пролиферации элементов эритроидного, гранулоцитарного, мегакариоцитарного ростков миелопоэза	
<b>3</b>	Мутация в гене JAK2 V617F или в экзоне 12 гена JAK2	
Малые критерии		
	Концентрация ЭПО сыворотки ниже референсных значений	

#### Примечание.

Постановка диагноза истинной полицитемии возможна при выявлении всех трех больших критериев или 2 больших и малого критерия.

#### Рисунок 1. Критерии диагноза истинной полицитемии [1]

Полный объем диагностических исследований при постановке диагноза ИП включает, помимо сбора анамнеза и физикального обследования:

- развернутый клинический анализ крови;
- трепанобиопсию костного мозга с последующим гистологическим исследованием и оценкой фиброза;
- оценку уровня эритропоэтина в сыворотке крови;
- определение мутаций в гене JAK2;
- ультразвуковое исследование печени, селезенки и почек [1].

На начальном этапе в условиях приема у терапевта или кардиолога, как правило, к доступным методам обследования относятся клинический осмотр с опросом пациента и клинический анализ крови.

При опросе пациента с ИП, как правило, обращают на себя внимание жалобы на слабость, утомляемость, ночную потливость, кожный зуд, снижение массы тела, нарушение внимания и зрения [1].

Во время физикального осмотра возможно выявление гепатоспленомегалии [1].

В общем анализе крови, помимо повышенного уровня гемоглобина и гематокрита, могут выявляться и другие признаки панцитоза — тромбоцитоз  $> 400 \times 10^9/\text{л}$  и лейкоцитоз  $> 10 \times 10^9/\text{л}$ . При этом на фоне повышения уровня гемоглобина и гематокрита у пациента не изменяется морфология эритроцитов — средний объем, содержание гемоглобина в эритроците остаются в пределах нормы [1].

При выявлении характерных изменений в клиническом анализе крови и по результатам расспроса, физикального обследования — врачу стоит направить пациента на консультацию к гематологу.

Image

Доступно на начальном этапе	Выполняется на этапе диагностики гематологом	
Сбор анамнеза	Сбор анамнеза	Определение мутаций <ul style="list-style-type: none"><li>• JAK V617F</li><li>• Экзон 12 гена JAK2</li></ul>
Физикальный осмотр	Гистологическое исследование с оценкой фиброза	
Клинический анализ крови	Эритропоэтин в сыворотке крови	УЗИ с оценкой почек, печени, селезенки

**Примечание.**

УЗИ — ультразвуковое исследование.

**Рисунок 2.** План обследования при истинной полицитемии [1]

## Заключение

Для пациента с ИП существенное значение имеют ранняя диагностика и быстрое начало терапии. Настороженность специалистов смежных специальностей позволяет выстраивать эффективное междисциплинарное взаимодействие, направленное на повышение качества диагностики и лечения пациентов.

## Список литературы

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. 2021;14(2):262-298.
2. Dermatologic Manifestations of Hematologic Disease: Coagulation Disorders, Cutaneous Manifestations of Anemia, Plasma-Cell Disorders and Dysproteinemias. Published online November 8, 2021. Accessed February 21, 2022.  
<https://emedicine.medscape.com/article/1096183-overview#a5>
3. Polycythemia Vera Facts. Accessed February 20, 2022.  
[https://www.lls.org/sites/default/files/file\\_assets/FS13\\_PolycythemiaVer...](https://www.lls.org/sites/default/files/file_assets/FS13_PolycythemiaVer...)
4. 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):401-408.

doi:10.1182/blood-2011-01-328955

732635/JAK/webpage/10.23/0

---

## Теги

- Гематология
- 

## Source URL:

<https://www.pro.novartis.ru/therapeutical-areas/hematology/myeloproliferative-diseases/istinnaya-polycythemia/cardiologists-and-therapists/diagnosis-of-true-polycythemia>