

ВТОРИЧНЫЕ ЭРИТРОЦИТОЗЫ

СОСТАВИЛ КЕРИМОВ К.А

- ЭРИТРОЦИТОЗЫ (ГРЕЧ. ERITROS — КРАСНЫЙ; CYTUS — КЛЕТКА, OS — УВЕЛИЧЕНИЕ) — СОСТОЯНИЕ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩЕЕСЯ УВЕЛИЧЕНИЕМ КОЛИЧЕСТВА ЭРИТРОЦИТОВ В ЕДИНИЦЕ ОБЪЕМА КРОВИ ПО СРАВНЕНИЮ С НОРМОЙ.
- У ЖЕНЩИН НОРМАЛЬНОЕ КОЛИЧЕСТВО ЭРИТРОЦИТОВ СОСТАВЛЯЕТ $3,9 - 4,7 \times 10^{12} / \text{л}$, А У МУЖЧИН ВАРЬИРУЕТ В ДИАПАЗОНЕ $4,0 - 5,5 \times 10^{12} / \text{л}$.
- В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ПРИЧИН, ВЫЗВАВШИХ ЭРИТРОЦИТОЗ, И МЕХАНИЗМОВ ЕГО РАЗВИТИЯ ВЫДЕЛЯЮТ НЕСКОЛЬКО ФОРМ:

- При устранении причин, которые вызвали эти патологические состояния, количество эритроцитов возвращается к нормальным показателям. Вторичные эритроцитозы классифицируются на *абсолютные и относительные.*

- **ВТОРИЧНЫЕ** (СИНДРОМЫ ДРУГИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ).
- **1. Абсолютные** — вследствие усиления эритропоэза и/или элиминации эритроцитов в сосудистое русло из костного мозга.
- **2. Относительные** — обусловленные сгущением крови при обезвоживании организма.

- 2. Вторичные абсолютные эритроцитозы

- Вторичные абсолютные гипоксические эритроцитозы

- Синдром Айерсы–Аррилага

- Синдром д'Акосты

- Синдром Хаммена–Рича

- Артериовенозная аневризма легочных сосудов

- Метгемоглобинемия

- Карбоксигемоглобинемии

- Синдром Пиквика

- Вторичные абсолютные дисрегуляторные эритроцитозы на почве локальной ишемии почек

- Вторичные абсолютные дисрегуляторные паранеопластические эритроцитозы

- Синдром Хиппеля–Линдау

- Вторичные абсолютные кобальтовые эритроцитозы

- Синдром Гайсбека

- Эритроцитозы при гипо– и аспленизме

- 3. Вторичные относительные эритроцитозы

- **Абсолютный вторичный эритроцитоз** –
- состояние, характеризующееся увеличением количества эритроцитов в единице объёма крови в результате усиления эритроцитопоэза с чрезмерным выходом кровяных клеток из костного мозга в периферическую кровь

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

ПРИЧИНА АБСОЛЮТНОГО ВТОРИЧНОГО
ЭРИТРОЦИТОЗА ЯВЛЯЕТСЯ УСИЛЕНИЕ
ЭРИТРОЦИТОПОЭЗА, ОБУСЛОВЛЕННОЕ
УВЕЛИЧЕННЫМ СИНТЕЗОМ ЭРИТРОПОЭТИНОВ

К УВЕЛИЧЕНИЮ СИНТЕЗА
ЭРИТРОПОЭТИНОВ ВЕДЁТ:

- а) уменьшение поступления кислорода в организм (например, при хронической недостаточности внешнего дыхания, фиброзе, эмфиземе, туберкулёзе лёгких, двустороннем плеврите, горной болезни) с вторичным гиперпролиферативным процессом в костном мозге и усилением эритроцитопоэза;*
- б) недостаточность транспорта кислорода от лёгких к тканям (например, при сердечной недостаточности, при уменьшении количества циркулирующего гемоглобина и др.);*
- в) ишемия почек, селезёнки, печени;*
- г) бластомотозный рост в почках, печени и других органах - гипернефрома, гепатома, опухоль мозгового или коркового слоя надпочечников, рак матки и др.*

- ВТОРИЧНЫЕ АБСОЛЮТНЫЕ ГИПОКСИЧЕСКИЕ ЭРИТРОЦИТОЗЫ – САМАЯ ЧАСТАЯ ПРИЧИНА ВТОРИЧНЫХ ЭРИТРОЦИТОЗОВ, ОБУСЛОВЛЕННЫХ ГЕНЕРАЛИЗОВАННОЙ ТКАНЕВОЙ ГИПОКСИЕЙ, ПРИВОДЯЩЕЙ К УСИЛЕННОЙ ПРОДУКЦИИ ЭРИТРОПОЭТИНА. ЧАЩЕ ВСЕГО С АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПОКСИЕЙ ПРОТЕКАЮТ «ВЫСОТНАЯ» БОЛЕЗНЬ, ХРОНИЧЕСКИЕ ОБСТРУКТИВНЫЕ БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ, ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА, АРТЕРИОВЕНОЗНЫЕ СОУСТЬЯ В ЛЕГКИХ, ПЕРВИЧНАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ, АЛЬВЕОЛЯРНО–КАПИЛЛЯРНЫЕ БЛОКИ РАЗНОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ, СИНДРОМ ПИКВИКА, КАРБОКСИГЕМОГЛОБИНЕМИЯ, ТОКСИЧЕСКИЕ ЭРИТРОЦИТОЗЫ С ОБРАЗОВАНИЕМ МЕТГЕМОГЛОБИНА ИЛИ СУЛЬФГЕМОГЛОБИНА ИЗ–ЗА ВОЗДЕЙСТВИЯ АНИЛИНОВЫХ КРАСИТЕЛЕЙ, НИТРАТОВ, СУЛЬФАНИЛАМИДОВ И ДР.

- ВТОРИЧНЫЕ АБСОЛЮТНЫЕ ДИСРЕГУЛЯТОРНЫЕ ЭРИТРОЦИТОЗЫ НА ПОЧВЕ ЛОКАЛЬНОЙ ИШЕМИИ ПОЧЕК ВСТРЕЧАЮТСЯ ПРИ ПОЛИКИСТОЗЕ, СОЛИТАРНЫХ КИСТАХ ПОЧЕК, ГИДРОНЕФРОЗЕ, СТЕНОЗАХ ПОЧЕЧНЫХ АРТЕРИЙ РАЗНОГО ГЕНЕЗА, ОТТОРЖЕНИИ ПОЧЕЧНОГО ТРАНСПЛАНТАТА И СВЯЗАНЫ С ПОВЫШЕННОЙ ПРОДУКЦИЕЙ ЭРИТРОПОЭТИНА. При наличии явной клинической картины почечного заболевания диагностика нетрудна – достаточно лишь помнить о возможности вторичного эритроцитоза у больного с болезнью почек.

ТАКИМ ОБРАЗОМ, АБСОЛЮТНЫЙ ВТОРИЧНЫЙ ЭРИТРОЦИТОЗ, ИМЕЕТ АДАПТИВНЫЙ ИЛИ КОМПЕНСАТОРНЫЙ ХАРАКТЕР, БУДУЧИ НАЗВАННЫМ ТАКЖЕ СИМПТОМАТИЧЕСКИМ КОМПЕНСАТОРНЫМ ЭРИТРОЦИТОЗОМ.

- ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ
- В периферической крови отмечается увеличение количества эритроцитов, ретикулоцитов (более 12 ретикулоцитов на 1000 эритроцитов). В отличие от первичного эритроцитоза, при вторичных можно заметить только тенденцию к лейкоцитозу, умеренную полицитемическую гиперволемию с увеличением вязкости крови, нет тромбоцитоза.

- **ОБЩЕПРИЗНАННЫМИ КРИТЕРИЯМИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ИСТИННОЙ ПОЛИЦИТЕМИИ И СИМПТОМАТИЧЕСКИХ ЭРИТРОЦИТОЗОВ** являются критерии, разработанные и предложенные **POLYCYTHAEMIA VERA STUDI GROUP (1974)**, они позволяют комплексно подойти к диагностике и учитывают результаты ряда исследований [9, 10, 14]:

- **КАТЕГОРИЯ ПРИЗНАКОВ А:**

1. УВЕЛИЧЕНИЕ МАССЫ ЦИРКУЛИРУЮЩИХ ЭРИТРОЦИТОВ ПО ДАННЫМ РАДИОИЗОТОПНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ: у мужчин — выше 36 мл/кг, у женщин — выше 32 мл/кг.
2. НОРМАЛЬНОЕ НАСЫЩЕНИЕ АРТЕРИАЛЬНОЙ КРОВИ КИСЛОРОДОМ: выше 92%.
3. СПЛЕНОМЕГАЛИЯ.

- **КАТЕГОРИЯ ПРИЗНАКОВ В:**

1. ЛЕЙКОЦИТОЗ выше $12,0 \cdot 10^9/\text{л}$ (при отсутствии лимфоцитоза и интоксикации).
2. ТРОМБОЦИТОЗ выше $400,0 \cdot 10^9/\text{л}$.
3. ПОКАЗАТЕЛЬ ФОСФАТНОЙ АКТИВНОСТИ НЕЙТРОФИЛОВ выше 100 ЕД (при отсутствии инфекций и интоксикации).
4. УВЕЛИЧЕНИЕ ПОКАЗАТЕЛЯ НЕНАСЫЩЕННОЙ ВИТАМИН- B_{12} -СВЯЗЫВАЮЩЕЙ СПОСОБНОСТИ СЫВОРОТКИ КРОВИ (выше 2200 пг/л).

- Несомненно важным звеном дифференциальной диагностики эритроцитозов является **ИЗУЧЕНИЕ КУЛЬТУРЫ ЭРИТРОИДНОГО РОСТКА IN VITRO**. Ее рост без добавления эритропоэтина наблюдают при истинной полицитемии, в то время как при симптоматических эритроцитозах он отрицательный.
- В дифференциальной диагностике эритроцитозов предлагается использовать и изменения в крови уровней других тканеспецифических факторов эритропоэза — **ЭРИТРОЦИТАРНОГО КЕЙЛОНА И АНТИКЕЙЛОНА**

- ВАЖНОЕ ЗНАЧЕНИЕ В РЕШЕНИИ ДИАГНОСТИЧЕСКИХ ПРОБЛЕМ, СВЯЗАННЫХ С ЭРИТРОЦИТОЗАМИ, ИМЕЕТ *ТРЕПАНОБИОПСИЯ ПОДВЗДОШНЫХ КОСТЕЙ С ПОСЛЕДУЮЩИМ ИССЛЕДОВАНИЕМ КОСТНОГО МОЗГА.*

ОТНОСИТЕЛЬНЫЙ ВТОРИЧНЫЙ ЭРИТРОЦИТОЗ ВСЛЕДСТВИЕ ГЕМОКОНЦЕНТРАЦИИ -

СОСТОЯНИЕ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩЕЕСЯ
УВЕЛИЧЕНИЕМ КОЛИЧЕСТВА ЭРИТРОЦИТОВ В
ЕДИНИЦЕ ОБЪЁМА КРОВИ (БЕЗ УСИЛЕНИЯ
ЭРИТРОЦИТОПОЭЗА), ВСЛЕДСТВИЕ УМЕНЬШЕНИЯ
ОБЪЁМА ПЛАЗМЫ. КАК ПРАВИЛО, ПРЕДСТАВЛЯЕТ
СОБОЙ СИМПТОМ ПРИ ВСЕХ ФОРМАХ
ДЕГИДРАТАЦИИ ОРГАНИЗМА С
ГЕМОКОНЦЕНТРАЦИЕЙ (НАПРИМЕР, ПРИ
ДИЗЕНТЕРИИ, ХОЛЕРЕ, ПЛАЗМОРРЕЕ, ДИАРЕЕ,
ПЕРЕГРЕВАНИИ, НЕУКРОТИМОЙ РВОТЕ И ДР.).

- *Относительный вторичный эритроцитоз вследствие перераспределения эритроцитов*
- – СОСТОЯНИЕ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩЕЕСЯ УВЕЛИЧЕНИЕМ КОЛИЧЕСТВА ЭРИТРОЦИТОВ В ЕДИНИЦЕ ОБЪЁМА КРОВИ В РЕЗУЛЬТАТЕ ПЕРЕРАСПРЕДЕЛЕНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ В РАЗЛИЧНЫЕ ОБЛАСТИ СОСУДИСТОЙ СЕТИ БЕЗ СТИМУЛЯЦИИ ПРОЛИФЕРАЦИИ КЛЕТОК ЭРИТРОНА.

- Такой эритроцитоз отмечается при гиперкатехоламинемии, стрессе, в первые часы развития острого кровотечения; он имеет компенсаторный характер и устанавливается после высвобождения эритроцитов в циркулирующую кровь из депо (печень, селезёнка, костный мозг), обусловленного действием адреналина и норадреналина.

- **ВТОричные относительные эритроцитозы** иначе называются **концентрационными**, так как они возникают вследствие сгущения крови и встречаются при эксикозе (понос, рвота, чрезмерная потливость), а также при стрессовых ситуациях.

Уменьшение объема плазмы возможно и при выраженной полиурии (несахарный диабет, реже – сахарный диабет). Иногда такое состояние возникает при шоке. Относительный эритроцитоз обычно не приводит к стойкому синдрому повышенной вязкости крови и тромбозам, а протекает доброкачественно.

Объем циркулирующей плазмы крови снижен (меньше 45 мл на 1 кг массы тела). Масса циркулирующих эритроцитов обычно не изменена.

- **ОСНОВНЫЕ ПРИЗНАКИ ЗАБОЛЕВАНИЯ**

- Его основные проявления можно подразделить по стадиям:

- На начальных стадиях многих заболеваний эритроцитоз удастся выявить только при направленных лабораторных исследованиях (изучение пунктата костного мозга, в котором обнаруживается увеличение количества всех клеток крови).

- На второй стадии эритроцитоза наблюдаются такие изменения, как развитие гепатоспленомегалии, тромбозов внутренних органов, повышение концентрации некоторых биохимических показателей в крови. У мужчин диагностировать эритроцитоз на данной стадии значительно сложнее (из-за изменений во внутренних органах и, преимущественно, печени

- На поздних стадиях, несмотря на развитие выраженного эритроцитоза, возможно нарушение функции печени и селезенки, развитие кровотечений и последующей анемии, лечение которой представляет значительные трудности.
- Данные симптомы сопровождаются развитием головной боли, головокружения, тромботических поражений внутренних органов и спонтанными носовыми кровотечениями.

ВТОРИЧНЫЙ ЭРИТРОЦИТОЗ

- Проявляет себя преимущественно у взрослых людей, имеющих одно или несколько хронических или инвалидизирующих заболеваний. Проявляется, обычно, у мужчин, злоупотребляющих курением.
- *Прогноз также зависит от основного заболевания и присутствия тромбозов, вероятность возникновения которых велика вследствие высокой вязкости крови.*

• ЛЕЧЕНИЕ

- СИМПТОМАТИЧЕСКИХ ЭРИТРОЦИТОЗОВ СВОДИТСЯ К УСТРАНЕНИЮ ПРИЧИНЫ, КОТОРАЯ ИХ ОБУСЛОВИЛА, А ИСТИННОЙ ПОЛИЦИТЕМИИ — К ПРИМЕНЕНИЮ СПЕЦИАЛЬНЫХ СХЕМ ХИМИОТЕРАПИИ И КРОВОПУСКАНИЙ. КРОВОПУСКАНИЯ ПРИ ЭРИТРОЦИТОЗАХ НЕ ЯВЛЯЮТСЯ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИ ОБОСНОВАННЫМ МЕТОДОМ ЛЕЧЕНИЯ, НО, ЕСЛИ ЭРИТРОЦИТОЗ ВЫРАЖЕННЫЙ И УГРОЖАЕТ РАЗВИТИЕМ ТРОМБОЭМБОЛИЧЕСКИХ ОСЛОЖНЕНИЙ, ТО СНАЧАЛА СЛЕДУЕТ ПРИМЕНИТЬ ТЕРАПИЮ, НАПРАВЛЕННУЮ НА УЛУЧШЕНИЕ РЕОЛОГИЧЕСКИХ СВОЙСТВ КРОВИ (РЕОПОЛИГЛЮКИН, ТРЕНТАЛ, ПЕНТОКСИФИЛЛИН, КУРАНТИЛ, АГАПУРИН И Т. Д.), А ПОТОМ, НА ФОНЕ ВВЕДЕНИЯ ФИЗИОЛОГИЧЕСКОГО РАСТВОРА, ПРОВЕСТИ ГЕМОЭКСФУЗИЮ В УСЛОВИЯХ СТАЦИОНАРА. В СЛУЧАЯХ ЗЛОКАЧЕСТВЕННОГО ТЕЧЕНИЯ СИМПТОМАТИЧЕСКОГО ЭРИТРОЦИТОЗА, ОСОБЕННО НА ФОНЕ ЗАБОЛЕВАНИЙ, КОТОРЫЕ СОПРОВОЖДАЮТСЯ АУТОИМУННЫМИ МЕХАНИЗМАМИ РАЗВИТИЯ, ПОКАЗАНО НАЗНАЧЕНИЕ ГЛЮКОКОРТИКОИДОВ И МАЛЫХ ДОЗ ЦИТОСТАТИКОВ (С ОДНОЙ СТОРОНЫ — ДЛЯ ПОДАВЛЕНИЯ МИЕЛОПРОЛИФЕРАЦИИ, С ДРУГОЙ — КАК ИММУНОСУПРЕССАНТА).

- ТАКИМ ОБРАЗОМ, ЭРИТРОЦИТОЗ ЯВЛЯЕТСЯ АКТУАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИЧЕСКОЙ ПРОБЛЕМОЙ СОВРЕМЕННОЙ МЕДИЦИНЫ, ПОСКОЛЬКУ НЕЛЬЗЯ НАЗВАТЬ ТАКУЮ ОТРАСЛЬ МЕДИЦИНСКОЙ ПРАКТИКИ, СПЕЦИАЛИСТЫ КОТОРОЙ НЕ СТАЛКИВАЛИСЬ БЫ С НИМ В ЕЖЕДНЕВНОЙ ПРАКТИКЕ.

СП. ЗА ВНИМАНИЕ