

Миелопролиферативный синдром

- Миелопролиферативный синдром - это увеличение продукции клеток миелоидного ряда, что обусловлено появлением патологического клона в связи с нарушением на уровне стволовой кроветворной клетки. Миелопролиферативные заболевания в большинстве случаев наблюдаются у мужчин в возрасте старше 40 лет. **Женщины такому состоянию подвергаются значительно реже.** Данные формы болезней нехарактерны для лиц младше двадцатилетнего возраста, у детей отмечаются лишь единичные случаи.

- Он включает в себя группу миелопролиферативных заболеваний:
 - хронический миелоидный лейкоз,
 - идиопатический миелофиброз,
 - эссенциальную тромбоцитопению (эссенциальный тромбоцитоз),
 - истинную полицитемию,
 - миелодиспластический синдром.

- Для них характерно возникновение опухоли на уровне ранней полипотентной клетки-предшественницы [гемопоэза](#), проявляющаяся неконтролируемой пролиферацией всех линий костномозговых клеток – эритроидных, миелоидных, мегакариоцитарных.

По типу недуга выделяют следующую классификацию миелопролиферативных заболеваний:

- Истинная [полицитемия](#). Характеризуется избытком эритроцитов, в результате чего наблюдается загустение крови. Находясь в большом количестве, данные клетки начинают скапливаться в селезенке, на фоне чего она увеличивается в размерах. Кроме этого, возможны кровотечения и формирование тромбов в сосудах. Такие нарушения способствуют инсульту или инфаркту. Но несмотря даже на такой возможный исход, протекает в доброкачественной форме и отличается большей выживаемостью по сравнению с остальными патологиями.

- Эссенциальный тромбоцитоз — большое количество тромбоцитов.
- Хроническая форма миелолейкоза. При данной патологии в костном мозге происходит избыточное скопление лейкоцитов.
- Эозинофильная лейкемия характеризуется чрезмерным содержанием эозинофилов, которые являются одним из видов лейкоцитов. Борются с инфекционными болезнями, спровоцированными определенными типами паразитов и отвечают за аллергические реакции организма на раздражители.

- Идиопатический миелофиброз.
Наблюдается выработка патологических форменных элементов, постепенное замещение костного мозга фиброзной тканью.
- Хронический нейтрофильный лейкоз.
Стволовые клетки формируют нейтрофилы, отвечающие за борьбу с патологиями инфекционного характера. Развивается медленно.

3 ОСНОВНЫХ ПУТИ

- Проникновение в клетки здоровой ткани.
- Лимфогенный путь. Попадание патогенных клеток в другие системы и органы происходит посредством лимфатических сосудов.
- Гематогенный. При проникновении в кровеносную систему злокачественные элементы с кровотоком попадают в здоровые ткани.

Характерные признаки

- стремительную потерю в весе, вплоть до анорексии;
- звон в ушах;
- нарушенное сознание;
- предрасположенность к синякам;
- возможные кровотечения;
- симптомы тромбоза;
- отеки;
- боли в суставах;
- болезненные ощущения в животе и левом предплечье.
- У пациента могут наблюдаться такие признаки, как:
- кровоизлияние;
- бледность кожных покровов;
- увеличение печени или селезенки;
- плетора;
- лихорадка, сопровождающаяся проявлением пятен лилового окраса на конечностях и лице.

Диагностические мероприятия

- Лабораторная диагностика включает:
 - проведение микроскопии мазка;
 - сдачу общего анализа крови;
 - цитогенетический анализ, определяющий уровень изменений в рh-хромосомах;
 - полимеразную цепную реакцию.

- **Биопсия и аспирация возможны не во всех случаях.** Проведение процедуры заключается во введении иглы в область грудины для взятия образца крови и костной ткани. Изучение полученных материалов позволяет определить наличие патологических элементов.

Лечение

- Флеботомия. При данном методе берут забор крови из вены. После этого материал отправляется на биохимию или общий анализ. При лечении миелопролиферативного заболевания основная задача будет заключаться в понижении уровня эритроцитов.
- Аферез тромбоцитов. Этот способ похож на предыдущий, разница лишь в том, что действия направляются на уменьшение количества тромбоцитов с помощью предназначенного для этого оборудования. Суть метода заключается в следующем: кровь больного пропускается через так называемый сепаратор. В очищенном виде ее заново вливают пациенту.

- Химиотерапия. Подразумевает использование препаратов цитостатической группы. Они эффективно воздействуют на опухолевые клетки, в результате чего устраняют их и препятствуют развитию новообразований. Применение их возможно перорально, внутримышечно или внутривенно. В любом случае происходит проникновение активных компонентов лекарства в кровотоки, что способствует подавлению патологических клеток. Такой метод называют системным. При региональном лекарственный препарат вводится в канал спинномозговой области или же непосредственно в орган, где происходят опухолевые изменения.
- Лучевая терапия. Основана на применении рентгеновского или иного излучения, имеющего высокие частоты. Данный метод способствует полному удалению опухолей и замедляет развитие новых образований. В медицинской практике используется два типа такого лечения:

Программа лечения строго обусловлена заболеванием:

- - хр. миелолейкоз - [цитостатики](#), альфа2-интерферон, лучевая терапия, лейкоцитозферез, [спленэктомия](#), симптоматическое лечение, трансплантация костного мозга;
- - сублейкемический миелоз (первичный миелофиброз)
 - цитостатики, [глюкокортикоиды](#), переливание эритроцитарной массы (при анемии, обусловленной угнетением [эритропоэза](#)), [андрогены](#) (сустанон, тестостерон энантат, метилтестостерон - мужчинам, [анаболические гормоны](#) (ретаболил), рекомбинантный эритропоэтин (эпоэтин-альфа), спленэктомия (по показаниям), альфа2-интерферон;
- - истинная полицитемия - кровопускания (в объеме 500 мл через день в стационаре и через 2 дня в амбулаторных условиях), эритроцитаферез, цитостатики (радиоактивный фосфор, цитостатики алкилирующего действия - имифос, миелосан, миелобромол, цитостоп, мелфан; антимераболиты - 6-меркаптопурин, гидромочевина, тиогуанин, цитозинарабинозид; симптоматическая терапия.

Прогнозирование

- При хронической форме течения заболевания с применением стандартных терапевтических методов в среднем продолжительность жизни примерно 5–7 лет.
- В случае проведения трансплантации прогноз наиболее благоприятный. Излечение составляет около 60%. Эффективность данного метода будет зависеть от фазы патологии.