

Диагностика и дифференциальная диагностика истинной полицитемии
Image



Диагностика и дифференциальная диагностика истинной полицитемии

Диагноз «истинная полицитемия» (ИП) должен быть установлен в соответствии с критериями ВОЗ.

Таблица 1 — Диагностические критерии истинной полицитемии ВОЗ 2008 и ВОЗ 2017 г.

Image

	ВОЗ 2017 г.
Большие критерии	Концентрация гемоглобина > 165 г/л у мужчин; > 160 г/л у женщин или гематокрит > 49% у мужчин; > 48% у женщин.
	При биопсии костного мозга трехростковая гиперплазия (панмиелоз): увеличение пролиферации элементов эритроидного, гранулоцитарного, мегакариоцитарного ростков миелопоэза*.
	Мутация гена <i>JAK2V617F</i> или в экзоне 12.
Малый критерий	Уровень эритропоэтина ниже референсных значений.
Для диагностики ИП необходимо наличие всех 3 больших критериев или первых 2 больших и малого критериев.	

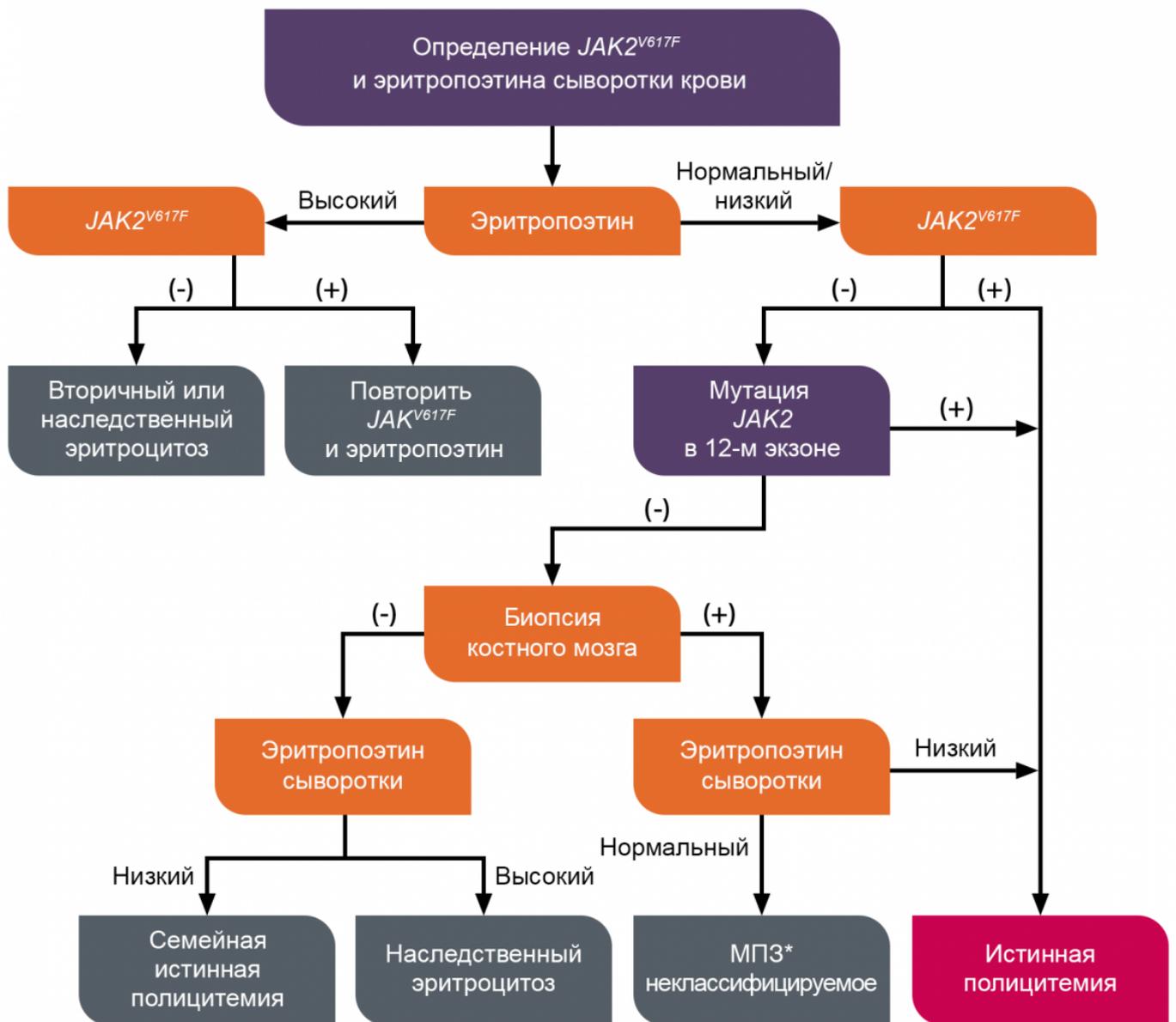
Примечание.

* Трепанобиопсия костного мозга может не выполняться в случае, если гемоглобин > 185 г/л у мужчин, > 165 у женщин или гематокрит > 55,5% у мужчин, > 49,5% у женщин, присутствует третий большой диагностический критерий (выявлена мутация гена *JAK2*) и малый диагностический критерий (эритропоэтин сыворотки ниже референсных значений). Однако гистохимическое исследование трепанобиоптата (импрегнация серебром) позволяет определить степень ретикулинового фиброза. Степень ретикулинового фиброза является неблагоприятным прогностическим признаком в отношении развития постполицитемического миелофиброза¹.

Дифференциальный диагноз истинной полицитемии

ИП — не единственное заболевание, сопровождающееся увеличением показателей красной крови. Все заболевания, сопровождающиеся увеличением массы циркулирующих эритроцитов, обозначаются как абсолютные эритроцитозы. Выделяют врожденные и приобретенные формы абсолютных эритроцитозов, которые представлены на схеме^{2,3}.

Image



* МПЗ — миелопролиферативное заболевание.

Список литературы

1. WHO Classification of tumours of lymphoid and hematopoietic tissues. Lyon: IARC; 2017;585.
2. C.N. Harrison Hematology Education. 2014; 8(1). p 265-274.
3. Passamonti F. Blood. 2012 Jul 12;120(2):275-84.

732635/JAK/webpage/10.23/0

Source URL:

<https://www.pro.novartis.com/ru-ru/therapeutical-areas/hematology/myeloproliferative-diseases/istinnaya-polycythemia/diagnosis-and-differential-diagnosis-of-polycythemia-vera>