

Кожные проявления истинной полицитемии

Image



Кожные проявления истинной полицитемии

Резюме

Image



Основные кожные проявления истинной полицитемии (ИП) включают зуд, в том числе аквагенный, плетору и эритромелалгию.

Image



Кожный зуд встречается у 65% пациентов с ИП, преимущественно локализован на бедрах и верхней части туловища, может усиливаться после контакта с водой и не поддается терапии антигистаминными препаратами у 40% пациентов.

Image



Плетора проявляется покраснением кожных покровов и слизистых оболочек, преимущественно лица, кистей рук, области ногтей и конъюнктив.

Image



Эритромелалгия — относительно редкое проявление ИП, которое определяют как эритему, боль и повышение температуры кожи. Чаще всего эритромелалгию выявляют на стопах, реже — на кистях рук и лице.

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].

Панцитоз крови вызывает развитие ряда кожных симптомов, которые широко распространены среди пациентов с ИП [1].

В данном материале рассмотрены характерные признаки кожных симптомов ИП, с которыми дерматолог может столкнуться в рутинной практике.

Кожные проявления истинной полицитемии

Основные кожные проявления ИП включают следующие симптомы и признаки:

- Кожный зуд
- Плетора
- Эритромелалгия [1]

Указанные проявления являются следствием увеличения числа форменных элементов в крови (панцитоза). Все кожные проявления ИП ассоциированы с панцитозом, однако могут иметь разные механизмы развития.

Кожный зуд

Кожный зуд развивается приблизительно у 65% пациентов с ИП [3]. Для кожного зуда у пациентов с ИП характерно усиление или появление после приема горячей ванны или душа. Считают, что зуд у пациентов с ИП вызван повышенным уровнем гистамина на фоне базофилии крови [4].

У пациентов с ИП аквагенный зуд могут регистрировать задолго до постановки диагноза (10 и более лет). Наиболее распространенные локализации зуда — передняя поверхность бедер и верхняя часть туловища (рис. 1) [5].

Выраженность зуда у больных ИП существенно варьирует. Около 15% описывают зуд как легко переносимый, в то же время до 15% больных описывают зуд как нестерпимый [5].

Специфическая терапия ИП (флеботомии и циторедуктивная терапия) приводила к полному разрешению зуда только у 5,6% пациентов, в то же время выраженность зуда на фоне лечения ИП может усиливаться [5].

Применение антигистаминных лекарственных средств у пациентов с аквагенным зудом было неэффективным в 41% случаев [5].

Image

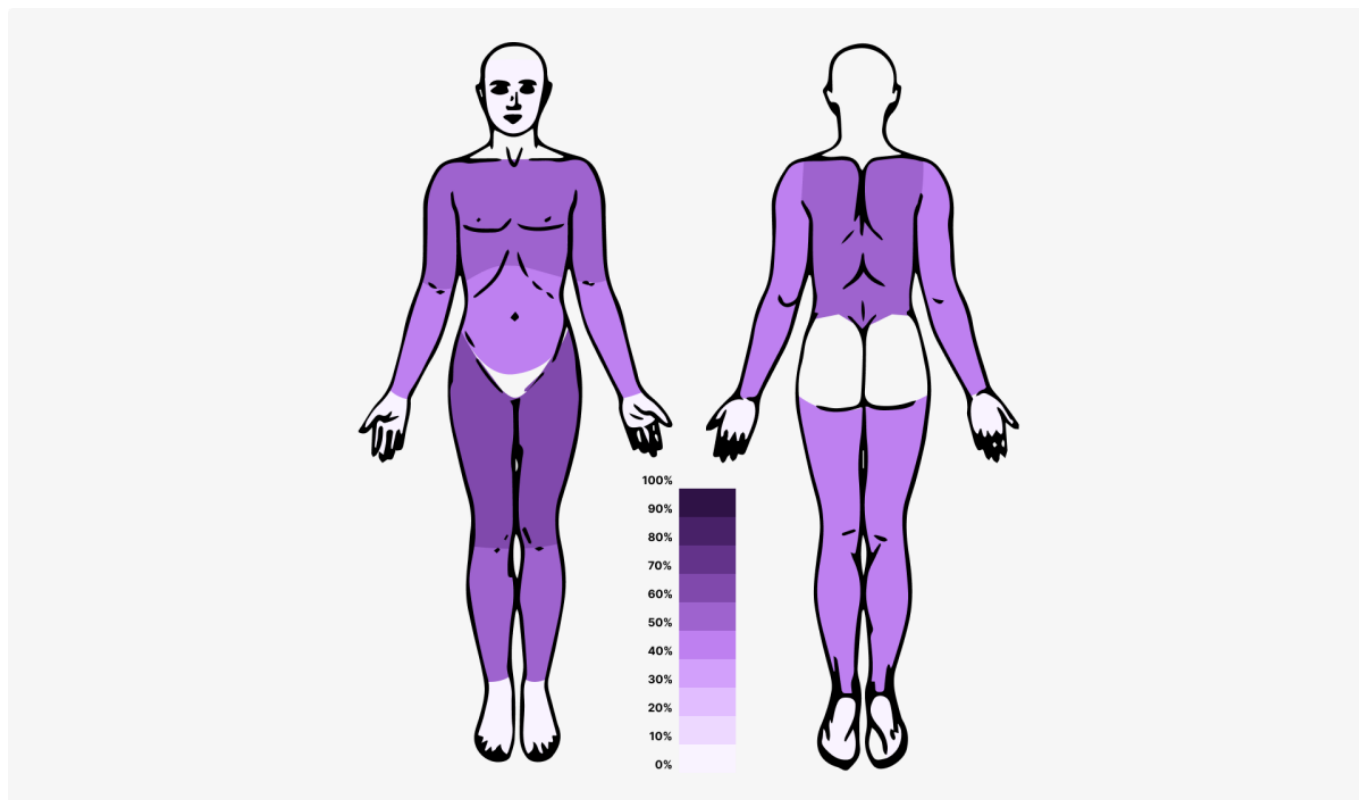


Рисунок 1. Относительная распространенность локализации аквагенного зуда [5]

Плетора

Плетора — покраснение кожных покровов и слизистых оболочек в результате скопления в сосудах эритроцитов, т. е. полнокровия [6].

Плетора преимущественно проявляется на лице, ладонях, в области ногтей, а также на слизистых оболочках, в том числе конъюнктиве [6].

Типичные проявления плеторы отражены на рис. 2–4 [7].

Image

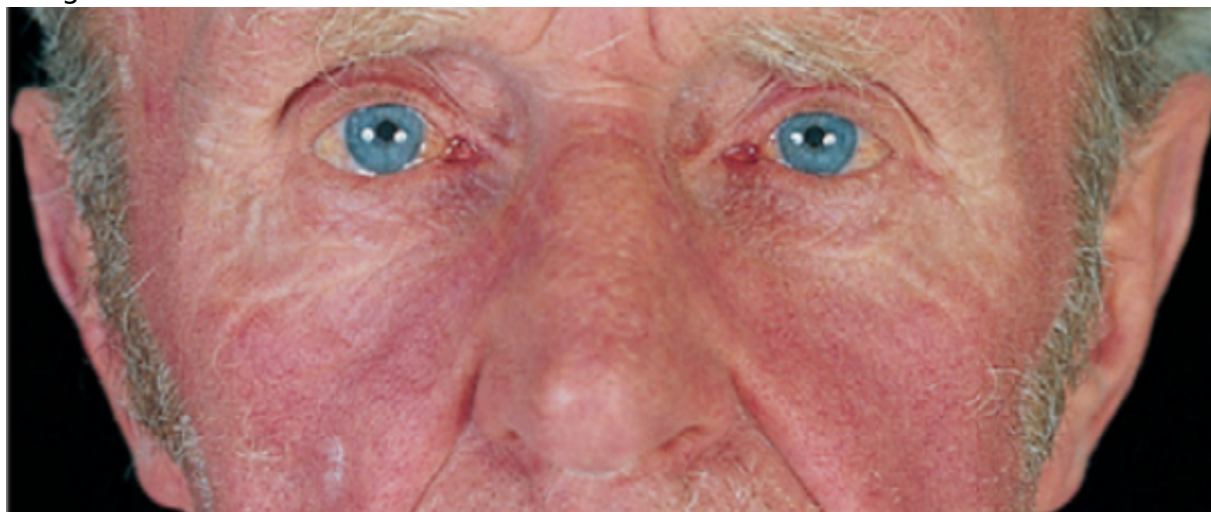


Рисунок 2. Плетора лица [7]

Image



Рисунок 3. Плетора кистей рук (слева и посередине) в сравнении со здоровой рукой (справа) [7]

Image

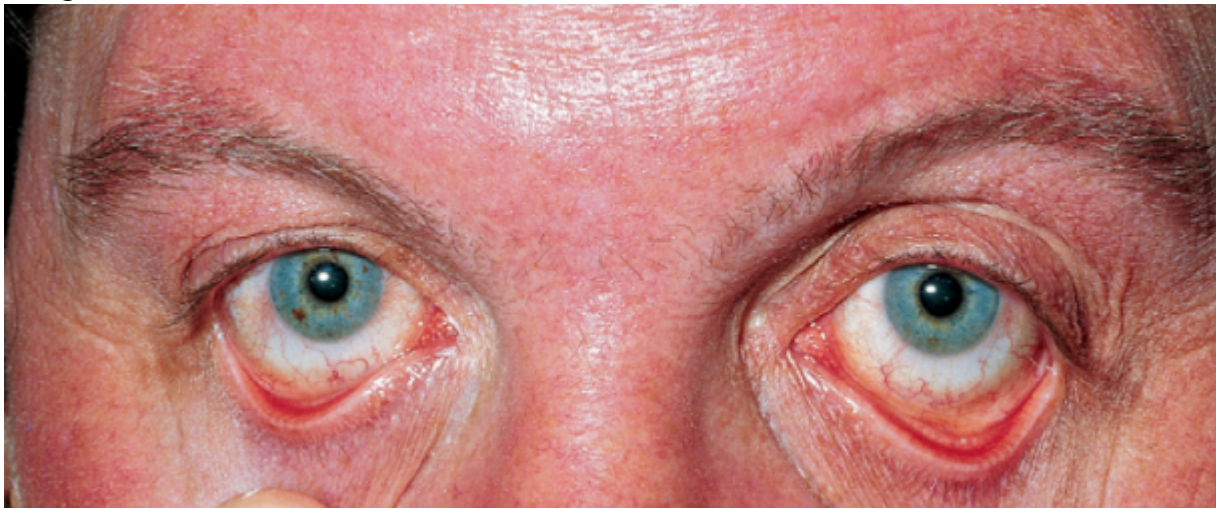


Рисунок 4. Плетора лица и конъюнктив [7]

Эритромелалгия

Эритромелалгия является редким, но ярким проявлением ИП. Эритромелалгия развивается вследствие пароксизмальной вазодилатации [4]. Преимущественно эритромелалгию обнаруживают на ступнях, однако могут также наблюдать на кистях рук (рис. 5) и лице [8].

Симптомами эритромелалгии являются покраснение кожных покровов, наряду с локальной болью и увеличением температуры кожи [8].

Image



Рисунок 5. Эритема рук при эритромелалгии [9]

Ведение пациента с типичными признаками истинной полицитемии

Основные симптомы ИП являются неспецифичными и могут быть обнаружены при других состояниях, по этой причине пациенту необходим тщательный дифференциальный диагноз.

Пациенту с типичными симптомами ИП без других явных причинных факторов следует выполнить клинический анализ крови. Уровень гемоглобина в крови более 165 и 160 г/л или гематокрит более 49 и 48% для мужчин и женщин соответственно — являются одним из больших критериев диагноза ИП [1]. При их выявлении пациенту может быть показана консультация гематолога.

Наводящими на возможное наличие ИП признаками также являются повышение уровня тромбоцитов и лейкоцитов в крови, которые ассоциированы с панмиелозом [1].

Список литературы

1. Меликян А.Л., Суборцева И.Н., Ковригина А.М. и др. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению Rh-негативных миелопролиферативных заболеваний (истинной полицитемии, эссенциальной тромбоцитемии, первичного миелофиброза) (редакция 2024 г.). Клиническая

онкогематология. 2024;17(3):291-334. doi:
10.21320/2500-2139-2024-17-3-291-334.

2. Keohane C., McMullin M.F., Harrison C. The diagnosis and management of erythrocytosis. BMJ. 2013;347:f6667. doi:10.1136/bmj.f6667
3. 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
4. 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>
5. Siegel F.P., Tauscher J., Petrides P.E. Aquagenic pruritus in polycythemia vera: Characteristics and influence on quality of life in 441 patients. American Journal of Hematology. 2013;88(8):665-669. doi:10.1002/ajh.23474
6. Polycythemia Vera: Practice Essentials, Pathophysiology, Epidemiology. Published online November 20, 2021. Accessed February 17, 2022. <https://emedicine.medscape.com/article/205114-overview#a6>
7. Hoffbrand A.V., Pettit J.E., Vyas P. eds. Color Atlas of Clinical Hematology. 4th ed. Mosby/Elsevier; 2010.
8. Erythromelalgia: Practice Essentials, Pathophysiology, Etiology. Published online January 12, 2022. Accessed February 22, 2022. <https://emedicine.medscape.com/article/200071-overview>
9. Leroux M.B. Erythromelalgia: a cutaneous manifestation of neuropathy?*. Anais Brasileiros de Dermatologia. 2018;93(1):86-94. doi:10.1590/abd1806-4841.20187535

732635/JAK/webpage/10.23/0

Source URL:

<https://www.pro.novartis.com/ru-ru/therapeutic-areas/hematology/myeloproliferative-diseases/istinnaya-polycythemia/dermatologam/skin-manifestations>