



Осложнения истинной полицитемии

- **Сосудистые осложнения¹⁻⁶:**
 - **Макрососудистые⁷⁻¹⁰:**
 - — инфаркт миокарда;
 - — нестабильная стенокардия;
 - — инсульт;
 - — ТЭЛА;
 - — тромбозы периферических артерий и вен;
 - — кровотечения.
 - **Микрососудистые^{11,12}:**
 - — эритромелалгия;
 - — нарушение зрения;
 - — головокружение;
 - — головная боль;
 - — транзиторная ишемическая атака.
- **Спленомегалия¹⁻⁶:**
- **Другие осложнения^{11,12}:**
 - — артериальная гипертензия;
 - — легочная артериальная гипертензия;
 - — гиперурикемия и [подагра](#);
 - — приобретенная болезнь Виллебранда.

Тромбозы при истинной полицитемии

Тромбоэмболические события являются основным осложнением МПН и более часто встречаются при ИП, чем при других МПН¹.

Таблица 1 — Частота тромбозов при ИП^{2,3,4}

Image

Частота тромбозов на момент установления диагноза	Частота тромбозов в процессе наблюдения
19,2–38,6%	7,14–26,3%

Артериальные тромбозы составляют 60–70% всех сердечно-сосудистых событий у пациентов с ИП⁵:

- транзиторная ишемическая атака;
- ОНМК;
- инфаркт миокарда;
- окклюзия периферических артерий.

Венозные тромбозы составляют 30–40% тромботических осложнений у больных ИП:

- тромбозы глубоких вен конечностей;
- тромбоэмболии легочной артерии;
- венозные тромбозы редких локализаций;
- тромбоз воротной вены;
- тромбозы височно-нижнечелюстного или сагиттального синуса.

Тромбозы являются основной причиной инвалидизации и смерти больных ИП. Исследование ECLAP (1638 больных, средний период наблюдения 2,7 года) показало, что смертность от сердечно-сосудистых осложнений составляла 45% всех смертей:

- ишемическая болезнь сердца (15%);
- застойная сердечная недостаточность (8%)⁵.

Макрососудистые осложнения

Механизмы развития тромботических осложнений⁷⁻¹⁰:

- увеличение объема форменных элементов крови приводит к гипервязкости, усилению турбулентности тока крови, повышению адгезии и активации тромбоцитов (рис. 1)⁷⁻¹⁰;
- мутация в гене *JAK2* приводит к активации тромбоцитов и нейтрофилов;
- хроническая воспалительная реакция приводит к повреждению эндотелия сосудов, секреции прокоагулянтов.

Факторы риска тромботических осложнений⁷⁻¹⁰:

- возраст более 60 лет и тромбозы в анамнезе;
- гематокрит более 45% является фактором риска тромбозов на фоне терапии⁷;
- около 41% пациентов с ИП погибают от тромбозов⁹;
- до 20% пациентов имеют венозные тромбозы на момент диагноза¹⁰.

Image



Рисунок 1. Механизмы развития тромботических осложнений

Микрососудистые осложнения

Поражение центральной нервной системы (ЦНС) может сопровождаться мигренью, нарушением зрения, головокружением, расстройством внимания и шумом в ушах¹². Периферические неврологические признаки включают эритромелалгию, парестезии лица и конечностей¹².

- Микрососудистые осложнения, как правило, имеют преходящий характер и без лечения усиливаются со временем¹¹.
- Окклюзия мелких сосудов у пациентов с существующими сосудистыми нарушениями может привести к макрососудистым осложнениям¹¹.

Спленомегалия

- Селезенка пальпируется у **30-45%** пациентов^{13,14}.
- Спленомегалия развивается:
 - в начале заболевания в связи с усилением утилизации эритроцитов;
 - позднее при появлении экстрамедуллярных очагов кроветворения¹⁵.

- Спленомегалия проявляется:
 - дискомфортом в левом подреберье;
 - снижением чувства голода и ранним насыщением;
 - одышкой¹⁶.
- Выраженность спленомегалии увеличивается на поздних стадиях болезни¹³.

Другие осложнения

Image

АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

Увеличение массы клеток крови¹¹.

Image

ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ^{11,12}

До 36% пациентов с ИП имеют признаки легочной артериальной гипертензии.

Image

ТЭЛА¹¹

ТЭЛА становится причиной смерти 8% больных ИП¹¹.

Image

ГИПЕРУРИКЕМИЯ¹²

Развивается у многих пациентов в связи с повышенной секвестрацией клеток крови. Подагра появляется у 5–10% больных¹².

Примечание.

ТЭЛА — тромбоэмболия легочной артерии; **ОНМК** — острая недостаточность мозгового кровообращения.

Список литературы

1. Griesshammer M., Kiladjian J.-J., Besses C. Thromboembolic events in polycythemia vera. *Ann Hematol.* 2019; 98(5): 1071–1082. doi: 10.1007/s00277-019-03625-x.
2. Vannucci A. et al. *Blood.* 2007;110(3):840-6.
3. Alvarez-Larran A. et al. *Leukemia.* 2007; 21(6):1218-23.
4. Wolansky A.P. et al. *Mayo Clin Proc.* 2006;81(2):159-66.
5. Marchioli R. et al. Vascular and neoplastic risk in a large cohort of patients with polycythemia vera. *J Clin Oncol.* 2005;23:2224–2232. doi: 10.1200/JCO.2005.07.062.
6. Kroll et al. *Blood Rev.* 2015 Jul;29(4):215-21.
7. National Organization for Rare Disorders Inc. Polycythemia vera. Available from: <https://rarediseases.org/rare-diseases/polycythemia-vera/>. Accessed May 8, 2019.
8. McMullin MF., et al. *Br. J. Haematol.* 2019;184:176-91.
9. Tefferi A., et al. *Blood Cancer Journal* 8. 2018:3.
10. Kroll MH., et al. *Blood Rev.* 2015;29:215-21.
11. Spivak JL. *Blood.* 2002;100:4272-90.
12. Raedler LA. *Am Health Drug Benefits.* 2014;7(7 Suppl 3):S36-47.

13. Michaels JJ. World J Crit Care Med. 2015;4:230-9.
14. Tefferi A., et al. Leukemia. 2013;27:1874-81.
15. Logan MS., et al. Am Surg. 2009;75:363-8.
16. Spivak JL. Hematology. 2013;18:244-5.

732635/JAK/webpage/10.23/0

Source URL:

<https://www.pro.novartis.com/ru-ru/therapeutical-areas/hematology/myeloproliferative-diseases/istinnaya-polycythemia/oslozhneniya>