Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови

Версія цього документу для друку: http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00309&format=pdf

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00309. Еритроцитоз

Автори: Outi Laine, Marjatta Sinisalo
Редактор оригінального тексту: Jukkapekka Jousimaa
Дата останнього оновлення: 2018-03-05

Мета

- Слід відрізняти клональне гематологічне захворювання (справжню поліцитемію (СП [настанова 00322|Справжня поліцитемія (СП…]) від вторинного або відносного еритроцитозу.

Основні правила

- Еритроцитоз - підвищення загальної кількості еритроцитів у крові. На практиці він може бути визначений при вимірюванні вмісту гемоглобіну, об'єму формених елементів крові відносно об'єму крові (гематокрит) чи концентрації еритроцитів.
    - У жінок: гемоглобін >155 г/л, гематокрит >0,46, або еритроцити >5,2×10^{12}/л
    - У чоловіків: гемоглобін >167 г/л, гематокрит >0,50, або еритроцити >5,7×10^{12}/л
- Еритроцитоз може бути *відносним* (кількість еритроцитів в нормі, але зменшений об'єм плазми) або *абсолютним* (збільшена кількість еритроцитів). Абсолютний еритроцитоз може бути *первинним* (СП) або *вторинним*.
- Первинна поліцитемія, тобто справжня поліцитемія СП [настанова 00322|Справжня поліцитемія (СП…] є хронічним мієлопроліферативним захворюванням. Зазвичай у картині крові при СП характерний панцитоз, тобто до еритроцитозу приєднується ще і (переважно нейтрофільний) лейкоцитоз і тромбоцитоз.

Причини

Справжні поліцитемії

- СП
- Вторинні поліцитемії
    - Спричинені гіпоксією
        - Перебування на великій висоті над рівнем моря (у горах)
        - Вроджені вади серця
        - Хронічні захворювання легень
        - Інші (наприклад ригідна грудна клітка, виражене ожиріння, куріння у великій кількості)
    - Причини, пов’язані із зростанням продукції еритропоетину (ЕПО)
        - Захворювання нирок (кісти, пухлини)
        - Деякі неопластичні захворювання (гепатома, гемангіобластома мозочка)
- Сімейний еритроцитоз
- Гемоглобін зі зміненою будовою (такий як гемоглобін Гельсінкі та гемоглобін Лінчепінг)
- Ліки (еритропоетин, андрогени), що часто використовуються не за показаннями

Відносні еритроцитози

- Дегідратація
- Зниження об’єму плазми
- Псевдополіцитемія або стресова поліцитемія (поширена серед курців зі стажем та осіб з ожирінням)

Клінічний підхід

- Спеціаліст загальної практики визначає необхідність у проведенні подальших досліджень.
    - Захворювання серця і легень важкого ступеня часто супроводжуються поліцитемією, тому необхідності у проведенні спеціальних досліджень немає.

        - Стан пацієнта може бути діагностований шляхом вимірювання парціального тиску кисню в крові чи сатурації кисню. Сатурація кисню зазвичай менше 92%.
    - У пацієнтів із СП часто визначається помірна спленомегалія, панцитоз та загальні симптоми (втомлюваність, свербіж, нудота). Також трапляються кровотечі і тромбози. Однак на етапі діагностики СП може діагностуватись як випадкова знахідка при незначно виражених симптомах.
    - Сироваткова концентрація ЕПО при СП зазвичай низька.
- При проведенні релевантного дослідження крові мутація гену JAK2 виявляється у >95% пацієнтів із СП.
- Таблиця [табл.|T1] містить перелік основних досліджень для проведення диференційної діагностики.

Таблиця T1. Дослідження для диференційної діагностики еритроцитозу

Показник	Справжня поліцитемія	Вторинний еритроцитоз	Відносний еритроцитоз
Кількість еритроцитів	Збільшена	Збільшена	В межах норми
Лейкоцитоз	Часто	Ні	Ні
Тромбоцитоз	Часто	Ні	Ні
Спленомегалія	Часто	Ні	Ні
Виключено причини вторинної поліцитемії	Так	Ні	
Сироватковий еритропоетин	Зменшений (<12 Од/л)	Збільшений чи в межах норми	В межах норми
Раптовий ріст культури стовбурових клітин	Часто	Ні	Ні
Мутація JAK2	>90% випадків	Ні	Ні
За останніми рекомендаціями ВООЗ (2015) щодо діагностичних критеріїв СП пропонується альтернатива до визначення зростання кількості еритроцитів: гемоглобін крові >165 г/л/ гематокрит 0,49 (чоловіки), гемоглобін >160 г/л/гематокрит 0,48 (жінки).			

Лікування

- Лікування СП наведене в окремій статті [настанова 00322|Справжня поліцитемія (СП…].

- При вторинному еритроцитозі проводиться лікування основного захворювання. Венесекції проводяться лише в окремих випадках (наприклад у випадку наявності ускладнень з боку центральної нервової системи внаслідок згущення крові).
- При відносному еритроцитозі коригується можлива дегідратація. Пацієнту варто допомогти кинути курити і позбутися ожиріння.

Пов’язані ресурси

- Інтернет-ресурси [пов'язані 00137|Erythrocytosis – Related…]
- Література [пов'язані 00137|Erythrocytosis – Related…]

Настанови

- Настанова 00322. Справжня поліцитемія (СП).

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00309 Ключ сортування: 015.007 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англомовного оригіналу: 2018-03-05

Автор(и): Outi LaineMarjatta Sinisalo Автор(и) попередніх версій статті: Petri OivanenJuhani Vilpo
Редактор(и): Jukkapekka Jousimaa Лінгвіст(и)-консультант(и) англомовної версії: Kristian Lampe
Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Internal medicine Haematology

Ключові слова індексу
mesh: Erythrocytes mesh: Polycythemia mesh: Polycythemia Vera mesh: erythrocyte mass mesh: Hemoglobinopathies
mesh: erythrocytosis, relative mesh: polycythemia, secondary mesh: change in blood picture mesh: true erythrocytosis
icpc-2: B34 icpc-2: B75 icpc-2: B78 icpc-2: B99 speciality: Haematology speciality: Internal medicine