**ПОЛИЦЕТЕМИЯ (ЭРИТЕМИЯ, БОЛЕЗНЬ ВАКЕЗА)**

В результате изменения клеток - предшественников гемопоэза увеличивается количество клеток эритроидного ряда. Резко увеличивается количество эритроцитов вследствие увличения плацдарма эритропоэза - лейкемическая популяция эритроцитов.

**Клиника**

Увеличение количества эритроцитов и гемоглобина. Изменяется окраска кожных покровов, так как не все эритроциты успевают насыщаться кислородом - слизистые ярко красные или багровые ладони, конъюнктивы век. Резко повышается вязкость крови, вследствии чего замедляется кровоток, увеличивается периферическое сопротивление. Увеличивается масса циркулирующей крови, возрастает гематокрит, увеличиваются сердечный индекс и ударный объем сердца, появляется вторичная артериальная гипертензия. Далее появляется гипертрофия левого желудочка с соответствующей клинической картиной. Часто сопровождается тромбоцитом и даже наклонносью к лейкоцитозу. При длительном лечении заболевания, возможны все осложнения, свойственные гипертонии (нарушения мозгового кровообращения и т.д.). Имеется повышенная склонность к тромбозам:

а) большая вязкость крови;

б) большое количество эритроцитов;

в) артериальная гипертенезия.

Тромбоэмболические нарушения проявляются инфарктом миокарда, нарушениями мозгового кровеобращения, тромбозами в системе мезентриальных артерий и т.д. Но могут наблюдаться и кровотечения из-за резкого увеличения эритроцитов периферической крови, которые препятствуют образованию фибриновой пленки, ретракция кровяного сгустка плохая.

Объективно: небольшая спленомегалия, так как органиченные количества эритроцитов медленно проходят и депонируются в селезенке. В сомнительных случаях прибегают к определению уровня эритропоэтина, который при болезни Вакеза понижен. В пунктате костного мозга много мегакариоцитов.

**Дифференциальный диагноз**

1. Вторичный эритроцитоз необходимо исключить гипернефрому, и первичный рак печени (реакция Абелева-Татаринова).

2. С заболеваниями, дающими гипоксию: заболевания легких; пороки сердца.

3. Опухоли мозга.

4. Неадекватное лечение витамином В12.

***Лечение***

1. Длительность жизни больного превышает 10 лет. Если патологический процесс течет медленно, нет жалоб и осложнений, гемоглобин не превышает 100 ЕД, а количество эритроцитов не более 10 млн.в 1 мкл. то с медикаментозной терапией спешить не нужно.

2. Препаратами выбора являются алкилирующие соединения: имифос (Россия) - 40-50 мг в/в, курсовая доза 400-500 мг миелосан миелобромол. Цитостатики целесообразно применять, если есть увеличение количества лейкоцитов и тромбнцитов - Если этого нет. можно ограничиться:

З. Кровопусканием 2 раза в неделю по 500-600 мл.

4. Раньше широко применялся радиоактивный РЗ2, но он обладает канцерогенным и лейкозогенннм действием, поэтому использовать его можно после 50-60 лет. Доза индивидуальна.

5. Для уменьшения тромбообразования: аспирин О.5\*3 р, фенилин. Прогноз: длительность жизни часто превышает 10 лет. Исход: часто исходом является миелофиброз.