**ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЙ СУБЛЕЙКЕМИЧЕСКИЙ
 МИЕЛОЗ (МИЕЛОФИБРОЗ)**

Заболевание протекает 10-15 лет. Беспокоят слабость, тяжесть в левом подреберье (из-за спленомегалии). В крови 30-40 тыс. лейкоцитов с реакцией омоложения. На первом этапе заболевания отмечается эритремия, может быть резко повышенным количество лейкоцитов. На ранних стадиях вовлекаются фибробласты. Разрастается соединительная ткань в селезенке. Может появиться анемия, тромбоцитопения. Часто инфаркт селезенки.

**Дифференциальный диагноз**

Хронический миелолейкоз: миелофиброх течет более доброкачественно: селезенка огромных размеров: повышена активность щелочной фосфатазы.

Дифференцировать нужно и с заболеваниями, сопровождающимися увеличением лимфоузлов:

1. Лимфогрануломатоз. обычно начинается с увеличения одной группы лимфоузлов - они при этом различной степени плотности, а при лимфолейкозе - мягкие: в крови - нейтрофильный лейкоцитоз, лимфопения: в пунктате костного мозга - миелоидное разрастание, клетки Бегезовского-Штернберга; характерна ондулирующая температура тела.

2. Лимфома. течение менее доброкачественное, более быстрое; изменения в крови выявляются позднее, чем в лимфоузлах: гистологически: малодифференцированные лимфоидные элементы.

3. Доброкачественная нейтропения. может быть снижение лейкоцитов до 3 тыс. в 1 мкл за счет нейтрофилов: нет лимфоцитоза; не затронут костный мозг.

**Осложнения**

1. Тяжелая гемолитическая анемия, иногда с гемолитическими кризами.

2. Различные инфекции.

3. Из-за дефекта в иммунной системе часто развиваются злокачественные образования различной локализации - легкого, желудка и др.

***Лечение***

Раньше считалось целесообразным применять значительно позднюю терапию. Показанием к цитостатической терапии является 2 стадия и далее:

а) резко страдает общее состояние больного - есть выраженные лихорадка, слабость, потливость, анемия;

б) резко увеличены лимфоузлы или селезенка;

в) резко нарастает лимфоцитоз.

В начальных стадиях нужно лечить инфекцию, вводя иммуноглобулин, полиглобулин. Если требуется цитостатическаятерапия, то препаратом выбора является хлорбутин 0,002. Но он не эффективен при увеличении лимфоузлов в грудной и брюшной полостях. Дозировка препарата зависит от количества лейкоциотв в периферической крови: более 100 тыс. - 5-6 таб; 50-100 тыс. - 3-4 таб.; 20-50 тыс. - 1-2 таб.

Миелофиброз не требует специальной терапии в течение длительного времени. Лечение показано при наличии осложнений:

а) стазы;

б) нарушения мозгового кровообращения;

Используют цитостатики и облучение селезенки.