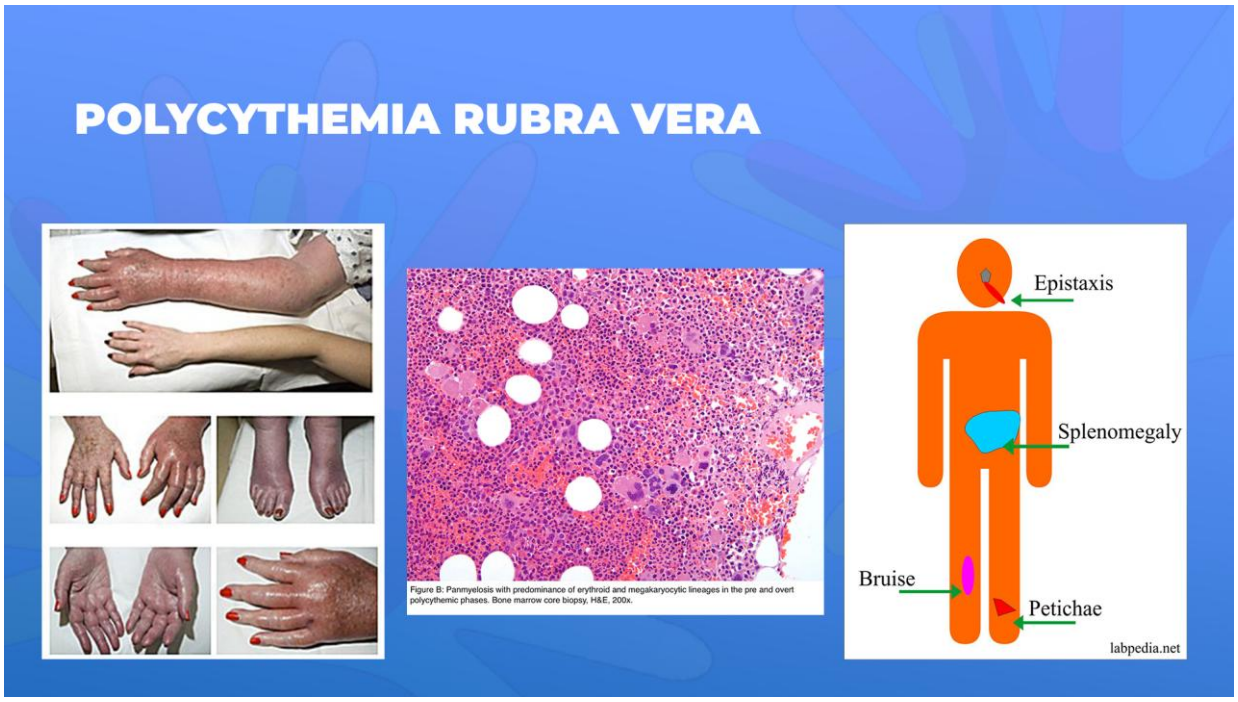
Живот со Предизвици / Jeta me Sfida / Life With Challenges

Полицитемија Рубра Вера

МКБ D45 / **Polycythemia Rubra Vera**



Оваа состојба се јавува кога коскената срцевина произведува премногу еритроцити. Над 90% од нив се зафатени со мутација на генот, наречен ЈАК2 ген, кој се мисли дека не предизвикува директно ПВ, туку го зголемува ризикот од нејзино појавување. Полицитемија вера е ретка и претежно ги напаѓа луѓето после 60-тата година. Карактеристично е црвеното лице, предизвикано од големата концентрација на еритроцити, понекогаш погрешно интерпретирано како црвенило кое се јавува при консумирање на алкохол.

Симптоми

Бидејќи се развива бавно, пациентот може да ја има оваа болест со години без да забележи никакви знаци или симптоми. Кај многу пациенти, Полицитемија вера дури и не може да предизвика никакви знаци или симптоми. Сепак, некои луѓе можат да ги почуствуваат следниве проблеми:

- Висок крвен притисок
- Главоболки и заматен вид
- Зашеметеност
- Слабост
- Претерано потење
- Непријатност во стомакот
- Болно отекување на еден зглоб, обично на палецот на стапалото
- Тешкотии при дишењето додека пациентот легнува
- Вкочанетост
- Чувство на надуеност и умор во горниот лев абдомен поради оток на слезината
- Црвена кожа, особено во пределот на лицето, рацете и стапалата
- Проблеми со крварење од носот и брзо настанување на модринки
- Гихт, кој може да предизвика болка во зглобовите, вкочанетост и оток.

Полицитемија рубра вера се јавува кога мутација во клетките на коскената срцевина предизвикува проблем поврзан со производство на крвни клетки. Во нормални услови, телото внимателно го регулира бројот на секој од трите типа на крвни клетки. Сепак, во Полицитемија вера, овој регулаторен механизам е оштетен и коскената срцевина произведува премногу клетки од еден тип. Повеќето луѓе со Полицитемија вера имаат ваков вид мутација. Нејзината причина не е јасна, но научниците веруваат дека таа се јавува по зачнувањето, така што може да се каже дека е стекнато, а не нарушување наследено од родителот.

Лекувањето се заснова на флеботомија (често вадење на крв) за подобрување на циркулацијата на крвта. Кај пациенти со зголемен ризик од тромбоза заради нивната возраст над 60 години, треба да се земе во предвид и постоењето на претходна тромбоза, периферна васкуларна болест или хипертензија, циторадукција.

„Хидроксиуреа“ останува да биде референтен лек за постари пациенти. Кај оние кои немаат посебни контраиндикации, докажано е дека „Аспиринот“ во мала доза го намалува ризикот од тромбоза. Лекувањето со „Интерферон алфа“ може да биде предложено кај бремени или помлади пациентки. Бидејќи повеќето од пациентите имаат мутација на генот ЈАК 2, се препорачува и употреба на инхибитори на ЈАК.

Симптомите се поврзани со хипервискозност на крвта заради зголемен број на црвени крвни клетки. Тоа ја нарушува микроциркулацијата. Симптомите се често подмолни на почетокот и може да вклучуваат главоболка, вртоглавица, вертиго, тинитус, нарушувања на видот и пруритус после капење, румен тен кој се појавува на лицето, дланките, ноктите, слузокожата и конјунктивата.

Компликациите може да бидат поврзани, покрај другото со артериска тромбоза (во цереброваскуларната, миокардната или периферниата регија), ангина пекторис или наизменични клаудикации или венски тромбози, вклучувајќи длабоко-венска тромбоза, пулмонарна емболија, тромбоза на спиланозни жлезди) и крварење, вклучувајќи крварење на непцата, екхимози и гастроинтестинално крварење.

ПВ може да се карактеризира и со спленомегалија. Некои од пациентите можат да развијат и миелофиброза и акутна леукемија или миелодипластичен синдром кој се појавува кај мал број на пациенти, обично во подоцнежна фаза на болеста.

Бидејќи ПВ е редок вид на карцином на крвта, дијагнозата обично се поставува кога пациентот посетува лекар заради други причини. За да се дијагностицира ПВ, се прави тест на крвта и испитување на коскената срцевина.