

¹ Российская
медицинская
академия
непрерывного
профессионального
образования,
Москва

² Российский
национальный
исследовательский
медицинский
университет
им. Н.И. Пирогова,
Москва

³ Московский
многопрофильный
научно-клинический
центр
им. С.П. Боткина

Сосудистые изменения сетчатки и хориоидеи при истинной полицитемии и эссенциальной тромбоцитемии

Л.К. Мошетова, д.м.н., проф., академик РАН¹, Т.И. Старостина¹,
О.Ю. Виноградова, д.м.н.^{2,3}, Е.В. Булава, к.м.н.^{1,3}

Адрес для переписки: Татьяна Игоревна Старостина, tatiana.ivito00@gmail.com

Для цитирования: Мошетова Л.К., Старостина Т.И., Виноградова О.Ю., Булава Е.В. Сосудистые изменения сетчатки и хориоидеи при истинной полицитемии и эссенциальной тромбоцитемии. Эффективная фармакотерапия. 2026; 22 (25): 66–71.

DOI 10.33978/2307-3586-2026-22-25-66-71

Цель. Обобщить актуальные данные литературы, посвященные сосудистой патологии сетчатки и возможным изменениям хориоидального кровотока при истинной полицитемии и эссенциальной тромбоцитемии, с целью оптимизации ранней диагностики и оценки системных сосудистых нарушений.

Основные положения. Истинная полицитемия и эссенциальная тромбоцитемия относятся к группе классических Rh-негативных хронических миелопролиферативных новообразований и характеризуются сложным многофакторным патогенезом, связанным с мутационно обусловленной гиперпролиферацией клеток миелоидного ростка кроветворения. В статье рассматриваются механизмы развития сосудистых нарушений, включая гипервязкость крови, тромбоцитоз и эндотелиальную дисфункцию, определяющие особенности клинического течения заболеваний и высокий риск тромботических осложнений. Особое внимание уделено изменениям микроциркуляторного русла, которые могут формироваться уже на субклинической стадии и выявляться при оценке сосудов глаза как доступной модели системной микроциркуляции *in vivo*.

Заключение. Изучение сосудистой патологии сетчатки, перфузионных показателей хориоидеи при истинной полицитемии и эссенциальной тромбоцитемии остается перспективным направлением как с целью ранней диагностики указанных заболеваний, так и для оценки эффективности их лечения.

Ключевые слова: истинная полицитемия, эссенциальная тромбоцитемия, хронические миелопролиферативные новообразования, окклюзии сосудов сетчатки, ангиопатия

Введение

Истинная полицитемия (ИП) и эссенциальная тромбоцитемия (ЭТ) относятся к группе классических Rh-негативных (без выявления филадельфийской хромосомы) хронических миелопролиферативных новообразований (ХМПН). Патогенез этих заболеваний многофакторен и не до конца изучен. Возникновение определенных мутаций является причиной развития неконтролируемой пролиферации

ростков миелоидного кроветворения и других изменений клеток, что обуславливает основные звенья патогенеза клинических проявлений.

Клиническая картина ИП и ЭТ обусловлена целым рядом факторов, в том числе гипервязкостью крови, тромбоцитозом, эндотелиальной дисфункцией. Начиная с микроциркуляторного русла в патологический процесс могут вовлекаться более крупные сосуды. К наиболее тяжелым осложнениям ХМПН

относят тромбозы любой локализации, среди которых чаще встречаются тромбозы вен брюшной полости, причем именно с тромбозов часто дебютируют клинические проявления ХМПН. По данным одного из метаанализов, у 31,5% пациентов с тромбозом воротной вены и 40,9% пациентов с синдромом Бадда – Киари при обследовании были выявлены ХМПН [1].

Ранние изменения микроциркуляции проявляются обратимой симптоматикой, поэтому очевидно, что сосудистые нарушения могут быть зафиксированы на уровне микроциркуляторного русла еще в субклинической стадии заболеваний. Органом, позволяющим *in vivo* визуализировать мелкие сосуды, оценить состояние их стенки и перфузионную способность, является глаз. Имея представление о состоянии сосудов глаза, возможно экстраполировать данные для оценки микроциркуляции в организме в целом.

В последние 10 лет существенно вырос уровень диагностики ХМПН, совершенствуются диагностические критерии, позволяющие установить не только нозологические формы, фазы заболевания, но и группы риска тромботических осложнений, возможного перехода ИП и ЭТ в миелофиброз, острый лейкоз как при диагностике ХМПН, так и в процессе наблюдения и терапии.

Изучение субклинических изменений органа зрения, в частности сосудов сетчатки и хориоидеи, также крайне актуально, но на данный момент публикации результатов таких исследований крайне немногочисленны. Цель данного обзора – проанализировать и обобщить данные литературы, посвященные сосудистой патологии сетчатки при ИП и ЭТ, включая потенциальное воздействие этих заболеваний на состояние хориоидального кровотока.

Патогенез сосудистых нарушений при Rh-негативных хронических миелопролиферативных новообразованиях

ИП и ЭТ – клональные заболевания: ключевым звеном патогенеза является злокачественная генетическая трансформация одной клетки в костном мозге. В случае ЭТ в большей степени наблюдается клональная пролиферация мегакариоцитарного ростка кроветворения, при ИП – всех трех миелоцитарных ростков с преимущественной пролиферацией эритроидного ростка [2]. Дифференциальный диагноз между ИП, ЭТ, а также первичным миелофиброзом и рядом других хронических миелопролиферативных и миелодиспластических состояний зачастую сложен, поэтому требуется комплексная оценка и анализ клинических, лабораторных, инструментальных показателей (данные объективного осмотра пациента, клинического анализа крови, миелограммы, результаты морфологического, цитохимического исследования трепанобиоптата костного мозга, результаты цитогенетического, молекулярно-генетического (поиск драйверных и дополнительных мутаций) исследований периферической крови и другие).

Патогенез ИП и ЭТ связан с тремя важными драйверными мутациями, а также с активацией основных клеточных сигнальных путей, прежде всего JAK-STAT. Через сигнальный путь JAK-STAT активируется пролиферация миелоидных ростков кроветворения: эритроцитарного, мегакариоцитарного, гранулоцитарного [3]. Вследствие этого происходит значительное увеличение количества эритроцитов, гранулоцитов, тромбоцитов в периферической крови [4]. Наиболее часто при ИП и ЭТ встречается драйверная мутация гена JAK2, который кодирует Янус-киназу 2 типа, стимулирующую клеточный рост. У подавляющего большинства пациентов выявляется мутация JAK2 V617F: при ИП – у 98% пациентов, при ЭТ – в 60% случаев [5]. В редких случаях у пациентов с ИП обнаруживают мутацию гена JAK2 не в 14-м, а в 12-м экзоне. У больных ЭТ также выявляют драйверные мутации MPL W515L/K (в 5–10% случаев) и CALR (в 41,2% случаев), обуславливающие активацию пути MPL-JAK2-STAT5 и мегакариоцитарной пролиферации [6–8]. Однако встречаются пациенты и с так называемым тройным негативным статусом, у которых не находят вышеперечисленные мутации [9]. Кроме того, обозначенные драйверные мутации не обязательно должны быть первичным событием в патогенезе ИП и ЭТ; какая конкретно мутация является исходной в этом процессе, пока не установлено [10]. Помимо драйверных для патогенеза заболеваний имеют значение и другие дополнительные не драйверные мутации, имеющие диагностическое и прогностическое значение [11]. Известно, что драйверные мутации влияют на фенотип заболевания и его осложнения. В частности, присутствие мутации JAK2 при ЭТ ассоциировано с более высоким уровнем гемоглобина и лейкоцитов [12]. Считается также, что мутация JAK2 V617F влияет на биологические свойства мегакариоцитов, в результате увеличивается продукция структурно и функционально неполноценных тромбоцитов [13].

К сосудистым нарушениям при ИП и ЭТ относят повышенный риск тромбообразования и геморрагических осложнений. В патогенезе тромбозов выделяют следующие особенности: повышенное содержание клеток крови (эритроцитоз, тромбоцитоз), повышенный гематокрит, нарушение структуры и функции тромбоцитов, патологическая активация лейкоцитов. При повышенном уровне гематокрита (при ИП) создаются условия турбулентного кровотока, что повышает вероятность адгезии тромбоцитов к стенке сосуда, высокое содержание клеток крови и нарушение ее реологических свойств повышает агрегацию тромбоцитов, в свою очередь активация нейтрофилов вызывает каскад активации клеток эндотелия, которые посредством цитокинов запускают коагуляционный гемостаз, повреждение же и снижение антикоагулянтной активности эндотелия способствуют формированию тромба [14].

Патологические изменения сосудов глаза при заболеваниях, относящихся к классическим Rh-негативным ХМПН, проявляются в первую очередь в виде ангиопатии сосудов сетчатки. Согласно отечественным исследованиям, наблюдалась более высокая по сравнению с контрольной группой частота ангиопатии и ангиоретинопатии у пациентов с первичным, постполицитемическим, посттромбоцитемическим миелофиброзом уже в дебюте заболевания. В работе Э.М. Юнусовой и соавт. при ХМПН отмечены штопорообразное расширение и извитость сосудов на глазном дне у 53,6% человек

Механизм кровотечений также многофакторен и не до конца ясен. Большое количество тромбоцитов связывается с фактором Виллебранда, вызывая недостаток его концентрации в крови и приобретенный вторичный синдром Виллебранда [4]. Помимо этого, неконтролируемая пролиферация миелоидного тромбоцитарного ростка приводит к формированию большого количества неполноценных тромбоцитов. В условиях *in vitro* были проведены лабораторные тесты, которые показали отклонения в агрегации тромбоцитов: нарушение агрегации, нарушение активации, индуцируемой агонистами (аденозиндифосфат, пептид, активирующий рецептор тромбина), признаки активации и дегрануляции тромбоцитов в кровообращении [15].

Офтальмологические проявления ИП и ЭТ

Офтальмологические изменения при ИП и ЭТ реализуются опосредованным путем в результате наблюдаемых при этих заболеваниях тромбоцитоза, эритроцитоза, гранулоцитоза. Э.М. Юнусова и соавт. выявили потенциальные факторы риска, предрасполагающие к появлению глазной патологии при ХМПН: зрелый возраст, длительное течение ХМПН и стойкие изменения лабораторных показателей крови [16].

Подавляющее большинство офтальмологических жалоб пациентов с ИП и ЭТ неспецифичны, их частота, по данным различных авторов, варьирует. Согласно результатам исследования Э.М. Юнусовой и соавт., 53,1% пациентов обращаются с жалобами на ухудшение зрения, эпизодическое снижение зрения отмечают 59,4% больных, мелькание «мушек» перед глазами – 43,8% [17]. По данным D. Tremblay и соавт., при ИП распространенность преходящих зрительных нарушений составляет около

14% [18]. Как правило, у 71,9% пациентов изменения зрения сочетаются с головной болью и головокружениями [17].

В результате исследования гемоперфузии сетчатки с помощью флюоресцеиновой ангиографии было выявлено, что во время эпизодов преходящей слепоты происходит отсроченное наполнение сосудов сетчатки [19]. Нарушение гемоперфузии сетчатки может быть результатом патологии как в микроциркуляторном русле сетчатки, так и вследствие гемодинамических изменений в головном мозге. Пациенты могут отмечать преходящие эпизоды гемианопсии, монокулярной слепоты.

Существует связь между ИП и сосудистой патологией в системе глаза. В работе H.S. Yang и соавт. представлены данные флюоресцеиновой ангиографии, выполненные до и в процессе терапии у 21 пациента с ИП. Эпизоды временной потери зрения возникали во время снижения ретинального и хориоидального кровотока [20].

Исчезновение зрительных нарушений наблюдается при успешной терапии ХМПН на фоне нормализации показателей периферической крови [21, 22]. Например, у пациентов с ИП было исследовано такое функциональное отклонение, как ухудшение темновой адаптации. Показатели темновой адаптации значительно улучшались на фоне адекватной терапии основного гематологического заболевания [23].

Патологические изменения сосудов глаза при заболеваниях, относящихся к классическим Rh-негативным ХМПН, проявляются в первую очередь в виде ангиопатии сосудов сетчатки. Согласно отечественным исследованиям, наблюдалась более высокая по сравнению с контрольной группой частота ангиопатии и ангиоретинопатии у пациентов с первичным, постполицитемическим, посттромбоцитемическим миелофиброзом (МФ) уже в дебюте заболевания [24–26]. В работе Э.М. Юнусовой и соавт. при ХМПН отмечены штопорообразное расширение и извитость сосудов на глазном дне у 53,6% человек [27]. G. Pekel и соавт. с помощью спектральной оптической когерентной томографии обнаружили более тонкие сосуды сетчатки у пациентов с ЭТ, чем у здоровых доноров в контрольной группе, где наблюдался больший калибр сосудов [28]. В работе N. Aydın и соавт. показано, что усугубление сосудистых нарушений, в том числе при ИП, приводило к развитию отека диска зрительного нерва (ДЗН), окклюзии центральной артерии сетчатки и центральной вены сетчатки (ЦАС и ЦВС соответственно), неартериитной передней ишемической оптической ретинопатии (ПИОН), ретинальных кровоизлияний, появлению новообразованных сосудов сетчатки [29].

Структурные изменения сосудов сетчатки и хориоидеи при ИП и ЭТ на сегодняшний день недостаточно изучены в отличие от МФ [24–26]. Единичные исследования были посвящены параметрам кровообращения в хориоиде, измеряемым с помощью

оптической когерентной томографии в режиме ангиографии. Так, при ИП было зафиксировано уменьшение сосудистой плотности хориоидеи как пара- и перифовеолярно, так и перипапиллярно [30]. Выраженные сосудистые и коагулологические изменения у пациентов с ХМПН приводят к окклюзиям любых сосудов, в том числе глаза [24, 26, 31–36]. При ИП и ЭТ могут наблюдаться как преходящие окклюзии сосудов сетчатки, так и необратимое снижение зрительных функций. J. Regensburger и соавт. описали клиническое наблюдение пациентки, которая испытывала эпизоды монокулярного ухудшения зрения до нескольких раз в течение одного часа. Флюоресцентная ангиография, выполняемая во время приступов, показала наличие множественных окклюзий мелких ветвей ЦАС. К концу дня у пациентки сформировалась полная окклюзия ЦАС, гематокрит на тот момент составлял 59,2%. Проведенная антиагрегантная терапия, использование низкомолекулярного гепарина и гемоксифузии способствовали успешной реваскуляризации. Впоследствии были выполнены трепанобиопсия и молекулярно-генетическое исследование, которые позволили диагностировать ИП [36]. Данная пациентка избежала тяжелых ишемических изменений сетчатки, однако чаще, когда ИП манифестирует окклюзией ЦАС, зрительные функции значительно и необратимо снижаются [32–34]. М.О. Yoshizumi описали случай, когда ЭТ манифестировала односторонней окклюзией ЦВС [35]. Также возможно появление множественных двусторонних окклюзий ветвей ЦВС. В опубликованном М. Imasawa и соавт. клиническом случае окклюзии происходили в разное время на протяжении длительного периода независимо друг от друга, поэтому они были зафиксированы и описаны ретроспективно. Авторы предположили, что причиной данной патологии мог стать неконтролируемый тромбоцитоз [31]. Повышенная вязкость крови и нарушение микроциркуляции могут быть причиной ишемических и, как следствие, воспалительных изменений в тканях, поэтому предполагается опосредованное влияние ХМПН на степень риска развития возрастной макулярной дистрофии (ВМД) – заболевания старческого возраста, возникающего в результате накопления между пигментным эпителием сетчатки и мембраной Бруха скоплений продуктов метаболизма этого эпителия [37]. Среди Ph-негативных ХМПН наибольший риск развития ВМД наблюдался при ИП (коэффициент риска 1,4), а наименьший – при ЭТ (коэффициент риска 1,2) [38]. Кроме того, предполагается влияние Ph-негативных ХМПН на тяжесть ВМД. Процессы фиброза и ангиогенеза при неоваскулярной стадии ВМД ингибируются влиянием гена CXCR3 на Т-лимфоциты. При ХМПН (особенно при МФ) по данным J.E. Grunwald и соавт. было отмечено снижение экспрессии этого гена, что предположительно является причиной более тяжелого течения ВМД у пациентов с данной группой заболеваний [38].

Е. Ayintap и соавт. предположили, что, как и в случае начальной стадии глаукомы, ишемические изменения при ХМПН могут быть причиной снижения толщины слоя нервных волокон сетчатки (СНВС) даже при отсутствии клинической симптоматики. Авторы исследовали толщину СНВС перипапиллярно у пациентов с ЭТ. Они не установили достоверной разницы в среднем по сравнению с группой здоровых пациентов, однако выявили ее в одном из квадрантов исследуемой зоны [39]. При ИП также изучалось изменение толщины СНВС. Значимые отличия были выявлены в среднем, верхнем и нижних квадрантах. Также было обнаружено снижение перипапиллярной сосудистой плотности и толщины комплекса ганглионарных клеток сетчатки в макулярной зоне. Вероятно, это было следствием гипоксии ввиду нарушения микроциркуляции, поскольку известно, что, например, уже на начальных стадиях глаукомы происходит снижение перфузии сетчатки в макулярной зоне [30, 40].

ПИОН – острое состояние, при котором вследствие нарушения кровоснабжения ДЗН развивается его инфаркт. K.S. Rue и соавт. описали несколько клинических случаев ПИОН у пациентов с ИП и ЭТ. Достичь полного регресса заболевания с сохранением зрительных функций удалось только в одном случае из шести на фоне терапии гематологического заболевания [41]. Также известен случай развития двусторонней ПИОН у пациентки с ЭТ с разным временем вовлечения каждого глаза; исходом заболевания была двусторонняя атрофия ДЗН с необратимым снижением остроты зрения. Н. Gerding предположил, что длительный тромбоцитоз более 540 тыс./мкл был основным фактором, обуславливающим тяжесть состояния пациентки. Факторами, дополнительно снижающими перфузию, были железодефицитная анемия и сниженный гематокрит [42].

Заключение

Изменение реологических свойств крови обуславливает вторичные изменения у пациентов с ХМПН. Наиболее тяжелыми осложнениями ХМПН являются тромбозы и кровотечения. Анатомические особенности строения глаза позволяют визуализировать и оценивать степень поражения микроциркуляторного кровотока в этой группе заболеваний и на основании полученных данных делать предположения о степени поражения сосудов и в других органах. Изучение сосудистой патологии сетчатки, перфузионных показателей хориоидеи при ИП и ЭТ остается перспективным направлением как с целью ранней диагностики указанных заболеваний, так и для оценки эффективности их лечения. ☺

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликтов интересов.

Финансирование. Работа выполнена по инициативе авторов без привлечения финансирования.

Литература

1. Smalberg J.H., Arends L.R., Valla D.C., et al. Myeloproliferative neoplasms in Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: a meta-analysis. *Blood*. 2012; 120 (25): 4921–4928.
2. Меликян А.Л., Ковригина А.М., Суборцева И.Н. и др. Национальные клинические рекомендации по диагностике и лечению Ph-негативных миелопролиферативных заболеваний (истинной полицитемии, эссенциальной тромбоцитемии, первичного миелофиброза) (редакция 2020 г.). Клиническая онкогематология. Фундаментальные исследования и клиническая практика. 2021; 14 (2): 262–298.
3. Kleppe M., Kwak M., Koppikar P., et al. JAK-STAT pathway activation in malignant and nonmalignant cells contributes to MPN pathogenesis and therapeutic response. *Cancer Discov*. 2015; 5 (3): 316–331.
4. Шуваев В.А., Мартынкевич И.С. Как мы лечим истинную полицитемию. *Онкогематология*. 2024; 9 (1): 21–39.
5. Makarik T.V., Abdullaev A.O., Nikulina E.E., et al. Low JAK2 V617F allele burden in Ph-negative chronic myeloproliferative neoplasms is associated with additional CALR or MPL gene mutations. *Genes (Basel)*. 2021; 12 (4): 559.
6. Pikman Y., Lee B.H., Mercher T., et al. MPLW515L is a novel somatic activating mutation in myelofibrosis with myeloid metaplasia. *PLoS Med*. 2006; 3 (7): e270.
7. Tiriyaki T.O., Dağlar Aday A., Nalçacı M., Yavuz A.S. CalR and MPL driver mutations and their role in the diagnosis and clinical course of JAK2-unmutated chronic myeloproliferative neoplasm: results from a pilot single-center study. *Medicina (Kaunas)*. 2025; 61 (6): 962.
8. Vainchenker W., Kralovics R. Genetic basis and molecular pathophysiology of classical myeloproliferative neoplasms. *Blood*. 2017; 129 (6): 667–679.
9. Angona A., Fernández-Rodríguez C., Alvarez-Larrán A., et al. Molecular characterisation of triple negative essential thrombocythaemia patients by platelet analysis and targeted sequencing. *Blood Cancer J*. 2016; 6 (8): e463.
10. Paulsson K., Haferlach C., Fonatsch C., et al. The idic(X)(q13) in myeloid malignancies: breakpoint clustering in segmental duplications and association with TET2 mutations. *Hum. Mol. Genet*. 2010; 19 (8): 1507–1514.
11. Tashkandi H., Younes I.E. Advances in molecular understanding of polycythemia vera, essential thrombocythemia, and primary myelofibrosis: towards precision medicine. *Cancers (Basel)*. 2024; 16 (9): 1679.
12. Gurumurthy G., Gurumurthy S., Somerville T.C.P., et al. Bleeding complications in JAK2-variant essential thrombocythemia: a revisit in 2025. *EJHaem*. 2025; 6 (4): e70088.
13. Hobbs C.M., Manning H., Bennett C., et al. JAK2V617F leads to intrinsic changes in platelet formation and reactivity in a knock-in mouse model of essential thrombocythemia. *Blood*. 2013; 122 (23): 3787–3797.
14. Kroll M.H., Michaelis L.C., Verstovsek S. Mechanisms of thrombogenesis in polycythemia vera. *Blood Rev*. 2015; 29 (4): 215–221.
15. Jensen M.K., de Nully Brown P., Lund B.V., et al. Increased platelet activation and abnormal membrane glycoprotein content and redistribution in myeloproliferative disorders. *Br. J. Haematol*. 2000; 110 (1): 116–124.
16. Юнусова Э.М., Мухамадеев Т.Р., Бакиров Б.А., Пономарева М.Н. Прогнозирование офтальмопатологии при хронических миелопролиферативных заболеваниях. *Медицинский вестник Башкортостана*. 2023; 18 (6): 15–18.
17. Юнусова Э.М., Мухамадеев Т.Р., Бакиров Б.А. Диаметр оболочек зрительного нерва при хронических миелопролиферативных заболеваниях. *Клиническая офтальмология*. 2024; 24 (2): 55–59.
18. Tremblay D., Kremyanskaya M., Mascarenhas J., Hoffman R. Diagnosis and treatment of polycythemia vera: a review. *JAMA*. 2025; 333 (2): 153–160.
19. Weinberg D.V., Covert D.J. Amaurosis fugax captured during fluorescein angiography. *Retina*. 2015; 35 (12): 2669–2671.
20. Yang H.S., Joe S.G., Kim J.G., et al. Delayed choroidal and retinal blood flow in polycythemia vera patients with transient ocular blindness: a preliminary study with fluorescein angiography. *Br. J. Haematol*. 2013; 161 (5): 745–747.
21. Michiels J.J., van Genderen P.J., Jansen P.H., Koudstaal P.J. Atypical transient ischemic attacks in thrombocythemia of various myeloproliferative disorders. *Leuk. Lymphoma*. 1996; 22 (1): 65–70.
22. Michiels J.J., Berneman Z., Gadisseur A., et al. Aspirin-responsive, migraine-like transient cerebral and ocular ischemic attacks and erythromelalgia in JAK2-positive essential thrombocythemia and polycythemia vera. *Acta Haematol*. 2015; 133 (1): 56–63.
23. Havelius U., Berglund S., Falke P., et al. Impaired dark adaptation in polycythemia. Improvement after treatment. *Acta Ophthalmol. Scand*. 2000; 78 (1): 53–75.
24. Егорян Л.Б. Офтальмологические проявления хронических миелопролиферативных новообразований: дис. канд. мед. наук. М., 2024.
25. Мошетова Л.К., Егорян Л.Б., Виноградова О.Ю. и др. Современные представления об офтальмологических проявлениях хронических миелопролиферативных новообразований. *Вестник РАМН*. 2023; 78 (3): 208–212.
26. Виноградова О.Ю., Егорян Л.Б., Шихбабаева Д.И. и др. Первичный, постполицитемический, посттромбоцитемический миелофиброз: офтальмологические проявления в дебюте и в процессе терапии. *Онкогематология*. 2025; 20 (1): 95–113.

27. Юнусова Э.М., Мухаммадеев Т.Р., Бакиров Б.А. Оценка частоты глазных изменений и качества жизни пациентов при хронических миелопролиферативных заболеваниях. Вестник РГМУ. 2022; 3: 86–90.
28. Pekel G., Doğu M.H., Sari H.I., et al. Retinal vessel caliber, choroidal thickness and ocular pulse amplitude measurements in essential thrombocythemia. Middle East Afr. J. Ophthalmol. 2016; 23 (1): 84–88.
29. Aydın N., Tufek M. The effect of polycythemia vera on choroidal thickness and retrobulbar blood flow. Photodiagnosis Photodyn. Ther. 2024; 45: 103985.
30. Cicek M.F., Oba T., Ağın A., et al. Evaluating the impact of polycythemia vera on retinal and optic nerve head microvasculature: An OCTA study. Indian J. Ophthalmol. 2024; 72 (5): S863–S869.
31. Imasawa M., Iijima H. Multiple retinal vein occlusions in essential thrombocythemia. Am. J. Ophthalmol. 2002; 133 (1): 152–155.
32. Ganesan S., Raman R., Sharma T. Polycythemia causing posterior segment vascular occlusions. Oman J. Ophthalmol. 2017; 10 (1): 33–35.
33. Dhrami-Gavazi E., Lee W., Horowitz J.D., et al. Jak2 mutation-positive polycythemia vera presenting as central retinal artery occlusion. Retin. Cases Brief Rep. 2015; 9 (2): 127–130.
34. Rao K., Shenoy S.B., Kamath Y., Kapoor S. Central retinal artery occlusion as a presenting manifestation of polycythaemia vera. BMJ Case Rep. 2016; 2016: bcr2016216417.
35. Yoshizumi M.O., Townsend-Pico W. Essential thrombocythemia and central retinal vein occlusion with neovascular glaucoma. Am. J. Ophthalmol. 1996; 121 (6): 728–730.
36. Regensburger J., Rauchegger T., Loacker L., et al. Intermittent retinal artery occlusions as the first clinical manifestation of polycythemia vera: a case report. BMC Ophthalmol. 2022; 22 (1): 221.
37. Liisborg C., Nielsen M.K., Hasselbalch H.C., Sørensen T.L. Patients with myeloproliferative neoplasms and high levels of systemic inflammation develop age-related macular degeneration. EclinicalMedicine. 2020; 26: 100526.
38. Grunwald J.E., Metelitsina T.I., Dupont J.C., et al. Reduced foveolar choroidal blood flow in eyes with increasing AMD severity. Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. 2005; 46 (3): 1033–1038.
39. Ayintap E., Cetin G., Sadigov F., et al. Peripapillary retinal nerve fiber layer changes in asymptomatic essential thrombocythemia patients. Curr. Eye Res. 2014; 39 (12): 1216–1220.
40. Курешева Н.И., Маслова Е.В., Трубилина А.В. и др. Особенности макулярного кровотока при глаукоме. Вестник офтальмологии. 2017; 133 (2): 29–38.
41. Rue K.S., Hirsch L.K., Sadun A.A. Impending anterior ischemic optic neuropathy with elements of retinal vein occlusion in a patient on interferon for polycythemia vera. Clin. Ophthalmol. 2012; 6 (1): 1763–1765.
42. Gerding H. Bilateral non-arteritic anterior ischaemic optic neuropathy (NAION) associated with essential thrombocytosis. Klin. Monbl. Augenheilkd. 2013; 230 (4): 430–431.

Vascular Changes of the Retina and Choroid in Polycythemia Vera and Essential Trombocythemia

L.K. Moshetova, PhD, Prof., Academician of RAS¹, T.I. Starostina¹, O.Yu. Vinogradova, PhD^{2,3}, E.V. Bulava, PhD^{1,3}

¹ Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow

² N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

³ Botkin Hospital, Moscow

Contact person: Tatiana I. Starostina, tatiana.ivito00@gmail.com

Aim. To summarize contemporary literature on retinal vascular pathology and potential changes in choroidal blood flow in patients with polycythemia vera and essential thrombocythemia, aiming to improve early detection of vascular abnormalities and systemic microcirculatory assessment.

Key points. Polycythemia vera and essential thrombocythemia belong to the group of classical Philadelphia chromosome-negative chronic myeloproliferative neoplasms and are characterized by a complex multifactorial pathogenesis associated with mutation-driven myeloid cell proliferation. This review discusses the mechanisms underlying vascular complications, including blood hyperviscosity, thrombocytosis, and endothelial dysfunction, which determine the clinical course of the diseases and contribute to a high risk of thrombotic events. Particular attention is paid to microcirculatory alterations that may develop at subclinical stages and can be detected through the assessment of ocular vasculature as a unique in vivo model of systemic microcirculation.

Conclusion. The study of vascular pathology of the retina and choroidal perfusion indicators in true polycythemia and essential thrombocythemia remains a promising area for both early diagnosis of these diseases and evaluation of their treatment effectiveness.

Keywords: polycythemia vera, essential thrombocythemia, myeloproliferative neoplasms, retinal vascular occlusions, angiopathy