

# Chorobné stavy ze zvýšeného počtu erytrocytů



## Článek neobsahuje vše, co by měl.

Můžete se přidat k jeho autorům ([https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Chorobn%C3%A9\\_stavy\\_ze\\_zv%C3%BD%C5%A1en%C3%A9ho\\_po%C4%8Dtu\\_erytrocyt%C5%AF&action=history](https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Chorobn%C3%A9_stavy_ze_zv%C3%BD%C5%A1en%C3%A9ho_po%C4%8Dtu_erytrocyt%C5%AF&action=history)) a jej.

O vhodných změnách se lze poradit v diskusi.

## Polycythaemia vera

**Polycythaemia vera** (PV, primární polycytémie, Vaquezova choroba) je nemoc s vysokým počtem erytrocytů + vysokou koncentrací Hb → zvyšuje viskozitu krve + trombotizace arterií (příčinou smrti trombóza koronárních + mozkových tepen).

### Patogeneze

- Klonální proliferace pluripotentní kmenové hematopoetické buňky, kt. se diferencuje převážně do erytrocytární řady;
- zvýšená citlivost progenitorů BFU-E na účinky erytropoetinu;
- možnost diferenciací v erytrocytární prekursor i bez erytropoetinu;
- dochází i k mírnému zmnožení bb. dalších řad.

### Klinický obraz

- Bolest hlavy, závratě aj.,
- trávicí problémy, častá VCHGD,
- pruritus,
- časté krvácivé / naopak arteriální i venózní trombotické příhody, vč. obliterace koronárního řečiště,
- dna,
- brunátnost, cyanóza,
- splenomegalie (v pokročilých stádiích až do pánve).

### Diagnostika a dif. dg.

- Zvýšená hodnota Hb + HTK (50–70 %),  
může být maskována v případě, že se zvýší i plazma;
- může být leukocytóza + mírný posun doleva,
- často také trombocytóza,
- saturace krve kyslíkem < 92 % může být příčinou sekundární polyglobulie,
- nízké hodnoty ferritinu častější u primární polycytémie než u sekundární polyglobulie; koncentrace vit. B12 + jeho vazebná kapacita zvýšená, konc. folátu snížena,
- u PV je koncentrace endogenního EPO snížena,
- zásadní je histologické vyš. kostní dřeně (obraz PV odlišný od reaktivních polyglobulií) + molekulárně-biologické vyšetření,
- dg. PV spočívá hl. ve zjištění obecných znaků myeloproliferativního onemocnění, při rozpacích vyloučení sekundární příčiny (obtížné),
- často trombotické / krvácivé příhody (u pacientů se sekundární polyglobulií málo).

### Terapie

- Léčebné venepunkce, erythrocytaferéza (dražší, výjimečně),
- IFN- $\alpha$ ,
- hydroxyurea,
- anagrelid + léčebné venepunkce u pacientů rezistentních na IFN + hydroxyureu,
- léčba pruritu + hyperurikémie.

### Prognóza

- Průměrné přežití 15 let,
- příčinou úmrtí: trombóza, akutní leukémie, jiné nádorové onemocnění, krvácení aj.<sup>[1][2]</sup>

## Souhrnné video



## Sekundární polyglobulie

**Sekundární polyglobulie** je většinou kompenzační při *chronické hypoxii* (vede ke  $\uparrow$  EPO) – pobyt ve vysoké nadmořské výšce, chronické plicní onemocnění, P-L zkratky, methemoglobinémie.

Méně často je příčina  $\uparrow$  EPO nejasná / projevem některého onemocnění (nádory ledvin, myomatóza dělohy, polycystická choroba ledvin aj.).

### Klinický obraz

- Hl. příznaky základního plicního / srdečního onemocnění,
- pletorický vzhled, cyanóza,
- bolesti hlavy, závratě, poruchy zraku.

### Laboratorní vyšetření

- $\uparrow$  erytrocyty, HTK  $> 48\%$ , saturace kyslíkem  $< 92\%$ ,  $\uparrow$  EPO (dif. dg. polycytaemia vera).

### Terapie

- Th. základního onemocnění, venepunkce ( $\downarrow$  viskozitu krve + omezí riziko komplikací).<sup>[3]</sup>

## Erytrocytóza

**Nepravá polyglobulie** je způsobena **poklesem objemu plazmy**, celkový erytrocytární objem normální:

- **stresová polycytémie** mladých osob (+ hypertenze, obezita = *Gaisböckův syndrom*);
- **relativní polyglobulie** při dehydrataci, při rozsáhlých popáleninách apod.<sup>[4]</sup>

## Polycytémie u novorozenců

**Polycytémie novorozence** je definována jako centrální žilní **hematokrit  $> 0,65$** . Nicméně i při hematokritu  $> 0,70$  má jen malá část novorozenců klinické známky hyperviskozity. Do **klinického obrazu** patří letargie, hypotonie, hyperbilirubinémie a hypoglykémie. Polycytémie se také může podílet na rozvoji křečí, mozkové mrtvice, renální žilní trombózy a nekrotizující enterokolitidy.

**Příčiny** polycytémie novorozence:

- růstová restrikce plodu (FGR, IUGR);
- hypertenze matky;
- diabetes matky;
- chromosomální vady: trisomie 21, 18, 13;
- twin-to-twin transfuze;
- oddálené přerušení pupečníku;
- endokrinní poruchy: tyreotoxikóza, kongenitální adrenální hyperplázie (CAH).

**Léčba** je kontroverzní a u novorozenců s mírnými příznaky (např. hraniční glykémie, zhoršené periferní prokrvení) pravděpodobně není nutná. Léčba je indikována u novorozenců s hematokritem  $> 0,65$  a příznaky s potenciálně závažnou prognózou (např. refrakterní hypoglykémie, neurologické příznaky). Provádí se parciální výměnná transfuze s roztokem krystaloidů (např. fyziologický roztok) s cílovým hematokritem 0,55.<sup>[5]</sup>

 Podrobnější informace naleznete na stránce *Polycytémie (neonatologie)*.

# Odkazy

## Související články

## Reference

1. NEČAS, Emanuel, et al. *Patologická fyziologie orgánových systémů : Část I.* 2. vydání. V Praze : Karolinum, 2009. 379 s. ISBN 978-80-246-1711-4.
2. DÍTĚ, P., et al. *Vnitřní lékařství.* 2. vydání. Praha : Galén, 2007. ISBN 978-80-7262-496-6.
3. KLENER, P, et al. *Vnitřní lékařství.* 3. vydání. Praha : Galén, 2006. ISBN 80-7262-430-X.
4. KLENER, P, et al. *Vnitřní lékařství.* 3. vydání. Praha : Galén, 2006. ISBN 80-7262-430-X.
5. RENNIE, JM, et al. *Textbook of Neonatology.* 5. vydání. Churchill Livingstone Elsevier, 2012. s. 769. ISBN 978-0-7020-3479-4.