

# Hemolytické anémie extrakorpuskulární

Jde o anémie, kdy **příčina** hemolýzy leží **mimo erytrocyt**. Jsou většinou **získané**. Dělíme je na:

- **imunitní** – na erytrocyt se naváže protilátka, která aktivuje komplement nebo označí buňku pro likvidaci v monocyto-makrofágovém systému;
- **neimunitní** – erytrocyt je poškozen mechanicky nebo toxiny, dochází k jeho lýze nebo je díky změněnému tvaru odstraněn monocyto-makrofágovým systémem.

## Anémie z mechanického poškození erytrocytů

Charakteristická **přítomnost deformovaných erytrocytů – fragmentocytů** (schistocytů):

- Při **přítomnosti trombů v mikrocirkulaci** (mikroangiopatická hemolytická anémie) – DIC, TTP, hemolyticko-uremický syndrom, Kassabach-Merrittův syndrom (kavernózní hemangiom + konsumpční koagulopatie + anémie).
- Při implantacích **umělých chlopní**.
- Při **nádorové angiopatii** (prorůstání nádoru do cévy – např. u karcinomu jater nebo Grawitzova tumoru).
- Při **maligní hypertenzi**.

## Anémie z poškození erytrocytů toxiny a parazity

**Exotoxiny bakterií** (fosfolipázy, hemolysiny – Clostridium welchii, pneumokoky, streptokoky...), **hadí a pavoučí jedy**.

**Malárie** – rozpad erytrocytů při pomnožení plazmodií.

## Anémie z poškození erytrocytů protilátkami a komplementem

**Navázání imunoglobulinů** (autoprotilátek) **nebo složek komplementu** na erytrocyty, které jsou tak opsonizovány a zachycovány makrofágy sleziny (významnější úloha makrofágů než hemolýza zprostředkovaná MAC).

**Formy primární** se vyskytují bez predisponujícího onemocnění, **formy sekundární** provázejí některá autoimunitní onemocnění (systémový lupus erythematosus), nádory (lymfomy, karcinomy), virové infekce, užívání některých léků.

**Diagnostika** se provádí **přímým Coombsovým testem** – protilátky (z králíčího séra) proti imunoglobulinům se naváží na imunoglobuliny přichycené na povrchu erytrocytů a tím dojde k jejich aglutinaci, při nepřímém Coombsově testu se stanovují volné protilátky.

Při paroxysmální chladové hemoglobinurii jsou přítomné protilátky typu hemolysinu, které se aktivují chladem.

## Fetální erythroblastóza (morbus haemolyticus neonati)

 *Podrobnější informace naleznete na stránce Hemolytická nemoc novorozence.*

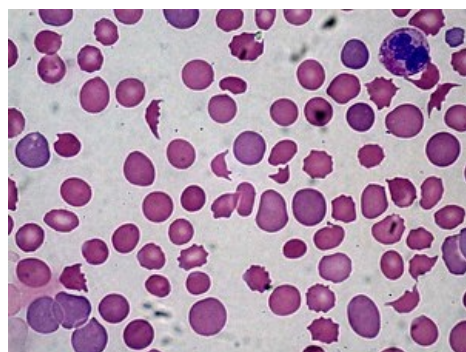
Vzniká **při inkompatibilitě matky a plodu v Rh systému** (matka Rh–, plod Rh+). Matka vytváří protilátky proti D-antigenu na povrchu erytrocytů plodu a to po předchozí imunizaci (předcházející těhotenství i potrat), kdy se při porodu mísí mateřská a fetální krev, případně transfúze Rh+ krve matce). Protilátky při následujícím těhotenství přestupují placentární bariérou a **v krvi plodu vyvolávají hemolysu**. Ta může vést k:

- **Ikteru** (icterus neonati gravis) – nekonjugovaný bilirubin přestupuje nezralou hematoencefalickou bariérou a vede k zelenožlutému zbarvení bazálních ganglií, jader thalamu, mozečku a olivy – jadrový ikterus (Kernikterus) – poškození CNS.
- **Vyplavování nezralých erytrocytů** (erythroblasty) – proto erythroblastóza.
- **Extramedulární erytropoéza** – hepatosplenomegalie.

Celkový stav plodu může být různý, od poporodní anémie s ikterem po poškození CNS, nejtěžší forma (**hydrops foetus congenitus**) vede k intrauterinní odúmrti plodu a jeho maceraci (foetus maceratus).

## Ostatní extrakorpuskulární příčiny hemolýzy

**Měď** – u hemodialyzovaných pacientů a nemocných Wilsonovou chorobou.



Diseminovaná intravaskulární koagulace (DIC) s mikroangiopatickou hemolytickou anémií

**Rozsáhlé popáleniny** – tepelné poškození erytrocytů.

**Hypersplenismus** – spojení splenomegalie s anémií, popř. s leukopenií a trombocytopenií.

## Odkazy

### Související články

- Anemie
- Hemolytické anémie korpuskulární
- Rh systém

### Zdroj

- PASTOR, Jan. *Langenbeck's medical web page* [online]. [cit. 12.4.2010]. <<http://langenbeck.webs.com>>.