

Uživatel: L. Hoznauerová / Pískoviště / Procvičování

Polycythaemia vera (PV, primární polycytémie, Vaquezova choroba) je nemoc charakterizovaná s vysokým počtem erytrocytů, vysokou koncentrací Hb a zvýšeným hematokritem.

Patogeneze

Základem onemocnění je klonální proliferace pluripotentní kmenové hematopoetické buňky, která se diferencuje převážně do erytrocytární řady. Příčinou je zvýšená citlivost progenitorů na BFU-E na účinky erythropoetinu. V některých případech se dokonce objevuje možnost diferenciace v erytroidní prekurzory i bez přítomnosti erythropetinu.

- dochází i k mírnému zmnožení bb. dalších řad.

<mediaplayer width='500'
height='300'><https://www.youtube.com/watch?v=itkRVTqfPsE></mediaplayer>

Klinický obraz

Klinické projevy jsou způsobené změnou základních vlastností krve. Pravá polycytémie nemusí být vždy patrná ze základního vyšetření krevního obrazu, protože zvýšení počtu krvevních elementů vede často i ke zvýšení celkového cirkulujícího objemu krve. Zvýšený počet krvinek zvyšuje viskozitu, takže krev následně protéká cévním řečištěm pomaleji. Zpomalení proudu vede k pomalejšímu odplavování koagulačních faktorů, proto v cirkulaci vznikají tromby, které mohou způsobit vážné komplikace (ICHs, CMP) a smrt pacienta.

- Bolest hlavy, závratě,
- trávicí problémy, častá VCHGD,
- pruritus,
- časté krvácivé
- 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 snižena,
- u PV je koncentrace endogenního EPO snižena,
- 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

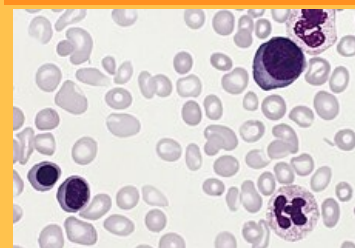
- Léčebné venepunkce, erythrocytaferéza (dražší, výjimečně),
- IFN- α ,
- hydroxyurea,
- anagrelid + léčebné venepunkce u pacientů rezistentních na IFN + hydroxyureu,
- léčba pruritu + hyperurikémie.

Prognóza

Polycythaemia vera

D37-D48 (<https://mkn10.uzis.cz/prohlizec/D37-D48>)

9950/3 (<http://codes.iarc.fr/code/4284>)



Krevní obraz Polycythaemia vera

Lokalizace kostní dřeň

Prognóza po potlačení patologického klonu se může obnovit normální polyklonální krvetvorba, predisponuje i ke vzniku AML

Součást syndromu hypervolémie, zvýšený hematokrit i viskozita, riziko vzniku trombů, zvýšený krevní tlak

Terapeutické modality chemoterapie

Průměrné přežití je 15 let, mezi příčiny úmrtí patří trombóza, akutní leukémie, jiné nádorové onemocnění, krvácení aj.

Odkazy

Použitá literatura

- NEČAS, Emanuel, et al. *Patologická fyziologie orgánových systémů : Část I.* 2. vydání. V Praze : Karolinum, 2009. 379 s. ISBN 978-80-246-1711-4.
- DÍŤĚ, P., et al. *Vnitřní lékařství.* 2. vydání. Praha : Galén, 2007. ISBN 978-80-7262-496-6.

Související články

- Myeloproliferativní onemocnění
- Sekundární polyglobulie
- Erytrocytóza