

ANÉMIE

Dr. Kissová

Oddělení klinické hematologie

Anémie

- **Anémie** (chudokrevnost)- chorobný stav, charakterizovaný snížením hemoglobinu pod fyziologickou mez pro daný věk a pohlaví
- **Anemický syndrom**- příčinou anémie nemusí být porucha krve tvorby, ale celá řada nejrůznějších chor. stavů- sekundární anémie

Normální hodnoty KO

HGB	M 130-176g/l	Ž 120-160g/l
Ery (RBC)	M $4,0-5,9 \times 10^{12}/l$	Ž $3,8-5,4 \times 10^{12}/l$
Hematokr. (HCT)	M 0,39-0,51	Ž 0,35-0,46
Střední objem ery (MCV)		84-96 fl
Hemoglobin v ery (MCH)		28-34 pg
Koncentrace HGB v ery (MCHC)		320-370 g/l
Distribuční šíře ery (RDW)		10,0-15,2%
Trombocyty (PLT)		$150-350 \times 10^9/l$
Střední objem trombocytů (MPV)		7,8-11,0 fl
Leukocyty (WBC)		$4,0-10,0 \times 10^9/l$

Krevní obraz - červená řada

Parametr	anémie	norma	polyglobulie
RBC	↓ (N, ↑)	N	↑
HGB	↓	N	↑
HCT	↓	N	↑

Možné ovlivnění

- dehydratace / hyperhydratace
- odběr z kanyly
- zvýšený objem plazmy (těhotenství, splenomegalie)

Výskyt anémie

- nejčastější chorobný stav
- dle WHO -nutriční anémie u 30% lidstva

Klinické příznaky anémie

- souvisí s poruchou prokrvení tkání a jejich nedostatečným zásobováním kyslíkem
- intenzita příznaků závisí na rychlosti vzniku
- vzniká-li anémie pomalu, uplatňují se kompenzační mechanismy

Kompenzační mechanismy anémie

- posun disociační křivky doprava
(↑2,3 difosfoglycerátu v ery)
- přesun krve z tkání méně citl. na nedostatek O_2 (ledviny, kůže)
- ↑ min. výdej, umož. ↓ viskozitou krve
- ↑ erytropoezy → ↑ erytropoetin

Klinické příznaky anémie

- **subjektivní:** únavnost, slabost, dušnost, palpitace, závratě
- **objektivní:** bledost sliznic a kůže (zjistitelná při poklesu hb pod 90 g/l), ikterus, splenomegalie, otoky atd.

Diagnostický přístup

- **Anamnéza:** RA: aném., ikterus, splenect.
OA: krevní ztráty, oper. GIT, alkohol, NSA, menses, aborty, gravidity, toxické látky
- **Fyzikální vyš:** lymfadenopatie, organomegalie, hemoragická diatéza
- **Hematol. vyš:** KO, ev. KD, morfologie erytrocytů

Laboratorní vyšetření anémií

- KO , diferenciální rozpočet , retikulocyty
- morfologie erytrocytů
- SP, trepanobiopsie s barvením Fe
- Fe v séru, sat.transferinu, feritin, transferin
- kys. listová, vit. B₁₂, bi, LD, EPO, ev.
vstřeb. křivka Fe, SOK

Diferenciální rozpočet bílé řady

		<u>absolut.počet</u>
Neutrofilní segmenty	50-70%	2,0-7,0 $\times 10^9/l$
Neutrofilní tyče	0-4%	0,0-0,4 $\times 10^9/l$
Lymfocyty	20-40%	0,8-4,0 $\times 10^9/l$
Monocyty	2-12%	0,08-1,2 $\times 10^9/l$
Eozinofily	0-5%	0,05-0,5 $\times 10^9/l$
Bazofily	0-1%	0,0-0,1 $\times 10^9/l$

Morfologie erytrocytů

- **změny velikosti**
 - mikrocyty
 - makrocyty
 - anizocytoza- přítomnost nestejně velkých erytrocytů
- **změny barvitelnosti ery**
 - hypochromie
 - anulocyty
 - polychromázie- přít. mladých ery se zbytkovým obsahem RNA, modrofialové zbarvení

Morfologie erytrocytů

■ změny tvaru ery

- terčovité erytrocyty
- sférocyty
- stomatocyty
- ovalocyty
- poikilocyty
- schistocyty
- echinocyty- neostré, krátké, až 20 výběžků
- akantocyty- ostré, delší, do 10 výběžků
- drepanocyty
- slzičkovité erytrocyty

Morfologie erytrocytů

- **buněčné inkluze v erytrocytech**
 - bazofilní tečkování- nahromadění ribozomů
 - Howell-Jollyho tělíška- fragmenty DNA
 - Cabotovy prstence- mikrofilamenta?
 - Heinzova tělíška- agregáty hemoglobinu, které se dotýkají vnitřní membrány erytrocytu

Klasifikace anémií obecně

Morfologická

Pracovní +
předběžná diff.
dg

Vyšetření

Patofyziologická

Nezbytná pro
zahájení cílené
terapie

Morfologická klasifikace

MCV:

↓ 84 fl - mikrocyt.

84-95 fl - normoc.

↑ 96 fl - makrocyt.

RDW :

> 15,2 – s anizocyt.

< 15,2 – homogenní

MCH:

28 - 34 pg

normochr.

< 28 pg

hypochrom.

Mikrocytární hypochromní anémie

- sideropenické
- fragmentační HA
- β -talasém. homoz.

RDW > 15,2

-
- ACD
 - β -talasém. heteroz.

RDW < 15,2

Normocytární normochromní anémie

- incipientní siderop.
- sideroblastické
- sy myelofibrózy

RDW > 15,2

-
- hereditární sférocytóza
 - AA po transfuzích
 - chron. hepatopatie
 - akutní poztrátová

RDW < 15,2

Makrocytární normochromní anémie

- perniciozní anémie
- těhot. megalobl. an.
- sideroblastická an.
- AIHA

RDW > 15,2

-
- AA bez transfuzí
 - MDS
 - ci jater, hypotyreóza

RDW < 15,2

Patofyziologická klasifikace

1. Anémie z poruchy tvorby ery

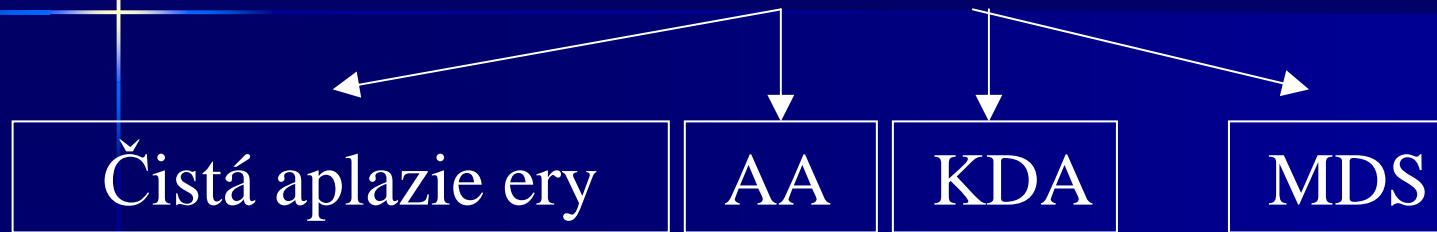
2. Anémie ze zvýšené ztráty ery-HA

3. Akutní posthemorhagická anémie

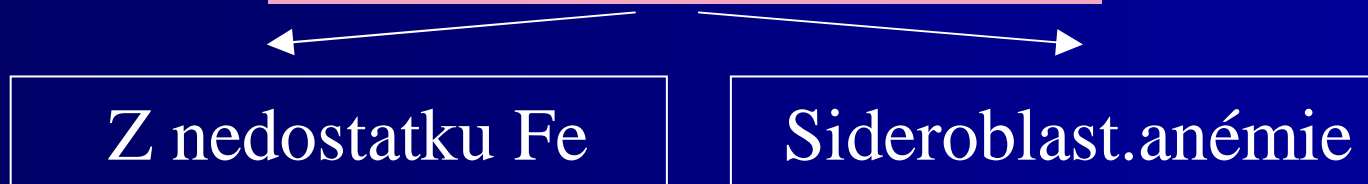
4. Anémie ze sdružených příčin a ACD

1. Anémie z poruchy tvorby ery

1. Porucha proliferace a diferenciace

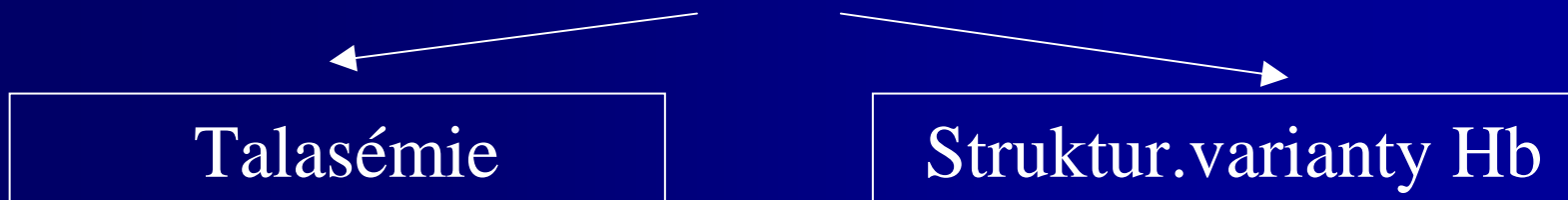


2. Porucha syntézy hemu



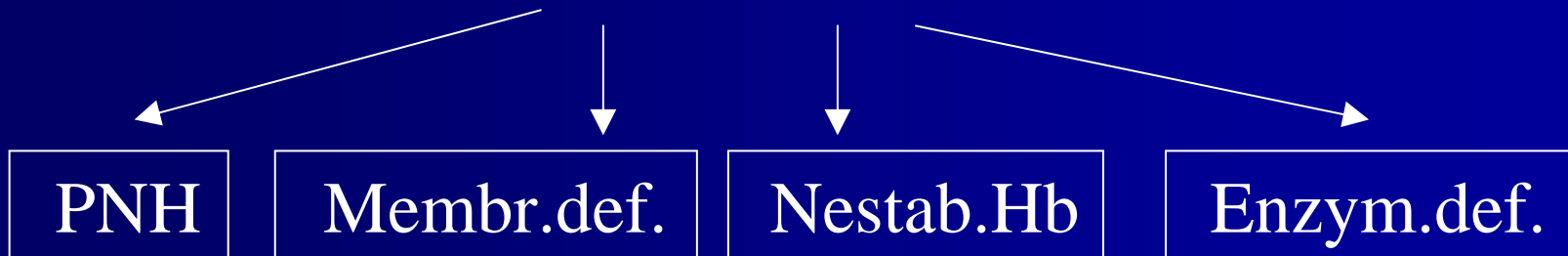
3. Porucha syntézy DNA: MA

4. Porucha syntézy globinu

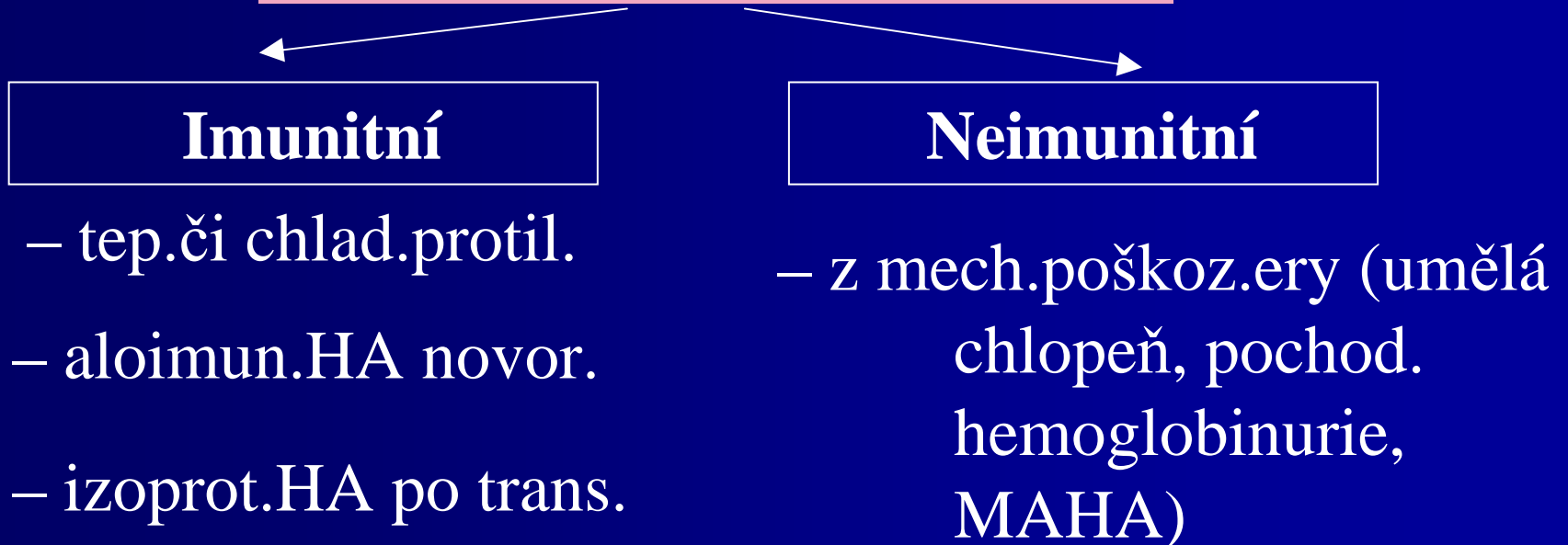


2. Anémie ze zvýšené ztráty ery

Korpuskulární HA



Extrakorpuskulární HA



3. Akutní posthemoragická anémie + 4. Anémie ze sdruž. příčin a ACD

- z patolog. přestavby KD: fibróza, thezaurismóza, nádory
- chronické záněty
- hypersplenismus
- snížená produkce EPO - renál. insuf.

Sideropenická anémie

- anemický syndrom vznikající na základě nedostatku železa
- železo- jeden ze základních stavebních kamenů molekuly hemu

Metabolismus železa

- v organismu dospělého člověka 3,5-5 g železa
- funkční železo: hemoglobin(65-70%), myoglobin (5%), cytochromy, peroxidáza, kataláza
- transportní a zásobní železo: transferinové železo (0,1%), ferritin a hemosiderin (25-30%)

Hodnocení metabolismu železa

- železo v séru, transferin a saturace transferinu
- sérový feritin
- sideroblasty a zásobní železo v kostní dřeni
- solubilní receptory pro transferin
- exkrece Fe močí po chelatačních látkách

Solubilní receptory transferinu

- jsou v rovnováze s receptory vázanými na erythropoetických buňkách
- ELISA (monoklonální protilátky)
2,8 - 8,5 mg/L
- sandwich EIA (polyklonální protilátky)
0,85 - 3,05 mg/L
- vyjádření v poměru: sTfR/log feritin
zvýšuje sensitivitu i specifitu vyšetření

Solubilní receptory transferinu

- nedostatek Fe vede k rychlému zvýšení syntézy - diagnóza sideropenie
- není ovlivnění reakcí akutní fáze a rozpadem buněk
 - umožňuje diferenciální diagnózu anémie chronických onemocnění, včetně diagnózy sekundárního nedostatku Fe u těchto stavů

Solubilní receptory transferinu

odráží celkovou masu erytrocytárních prekurzorů

- zvýšení: hemolytické anémie, talasémie, polycytémie
- snížení: hypoplastické anémie, anémie u renálního selhání

Nedostatek železa

3 stupně nedostatku Fe:

- **Prelatentní sideropenie**- není ovlivněna dodávka Fe do erytroblastů KD
- **Latentní sideropenie**- zásoby Fe jsou vyčerpány, snížena dodávka pro erytropoezu, není anémie
- **Sideropenická anémie**- rozvoj anémie

Sideropenická anémie - etiopatogeneze

- **Nadměrné ztráty**- déletrvající denní ztráty 6 ml krve, iatrogenní ztráty krve- odběry, dárcovství krve
- **Nedostatečný přívod**- nedostatek Fe v potravě, porucha vstřebávání Fe ze střeva při on. trávicí trubice
- **Zvýšená potřeba**- těhotenství, růst

Sideropenická anémie

- klinické příznaky

- Nespecifické: únava, závratě, podrážděnost, palpitace, dušnost, bolesti hlavy
- Specifické příznaky:
 - poruchy neuromuskulární- ztráta pozornosti, ztráta zájmu....
 - postižení epiteliálních tkání- třepení, lámání nehtů, koilonychie, pálení jazyka, angulární stomatitida, dysfagie, asympt. gastritidy
 - postižení růstu u dětí
 - poruchy imunity na zákl. snížené bun. imunity
 - pika – požívání neobvyklých substancí

Sideropenická anémie -diagnostika

- nejprve normocytární anémie
- při poklesu Hb pod 110 g/l mikrocytární a., anizocytoza a mikrocytoza
- v nátěrech periferní krve až anulocyty
- počet trombocytů zvýšen
- počet retikulocytů n. nebo zvýšen
- vyšetření KD není nezbytné
- barvení na Fe v KD- chybí Fe v makrofázích, snížen počet sideroblastů v KD

Sideropenická anémie - diagnostika

- snížení plazmatického Fe v séru
- zvýšená celková kapacita pro železo
- snížená saturace Fe
- snížená hladina ferritinu
- zvýšení solubilních receptorů transferinu
- nutné zjistit příčinu sideropenie!!!!

Sideropenická anémie - léčba

- odstranění příčiny krevních ztrát
- substituce železa- dlouhodobá léčba (3-6 měsíců po vymizení anémie)
- parenterální Fe- absolutní intolerance p.o.preparátů, porucha vstřebávání Fe

Sideroblastická anémie

- zmnožení sideroblastů v kostní dřeni
- přítomnost **prstenčitých sideroblastů** v kostní dřeni (vyzrálější jaderné prekurzory erytroidní řady, v jejichž mitochondriích dochází ke kumulaci železa)
- při barvení pruskou modří pozitivní granula uspořádaná kolem jádra normoblastu

Sideroblastická anémie

- **Dědičné sideroblastické anémie**- vrozené defekty enzymů, které se účastní syntézy hemoglobinu, dochází k poškození mitochondriálních enzymů
- **Získané sideroblastické anémie**
 - anémie z nedostatku pyridoxinu
 - alkoholismus (20-30% alkoholiků)
 - léky –izoniazid, pyrazinamid, cykloserin
 - anémie při otravě olovem- bazofilní tečk.
 - chronické zánětlivé choroby, tu
 - myelodysplastický syndromreverzibilní x irreverzibilní

Anémie chronických onemocnění

- přítomná porucha hemoglobinizace-
nezvýznamnější patogenetický mechanismus
- 1/4 anemických syndromů ve vyspělých
zemích

Anémie chronických on. - etiopatogeneze

- snížená erythropoeza v důsl. nedostatečné produkce EPO
- snížená odpověď KD na účinek EPO
- snížené uvolňování Fe z makrofágů kostní dřeně- ve tkáních je Fe dostatek, ale nemůže být využito pro tvorbu hemoglobinu
- přežívání ery v periferní krvi je lehce zkráceno
- i zmnožení objemu cirkulující plazmy

Rozlišení sideropenie a ACD

	<i>sérové Fe</i>	<i>TIBC/ transferin</i>	<i>saturace transferinu</i>
<i>sideropenie</i>	↓↓	↑↑	↓↓
<i>ACD</i>	↓↓	↓↓ nebo N	↓↓
<i>ACD + sideropenie</i>	↓↓	↓↓ nebo N	↓↓↓ pod 0,10 či 0.05

Barvitelné železo v kostní dřeni - rozlišení sideropenie a ACD

Sideropenie:

- počet sideroblastů snížen; pod 10%, průměr 2,5%
- zásobní železo v makrofázích je sníženo;
0 - 1/6 pozitivních makrofágů

Anémie chronických onemocnění:

- počet sideroblastů je snížen méně; 6-20%, průměr 13%
- zásobní železo v makrofázích je v normě nebo zvýšeno;
2 - 6 pozitivních makrofágů

Megaloblastové anémie

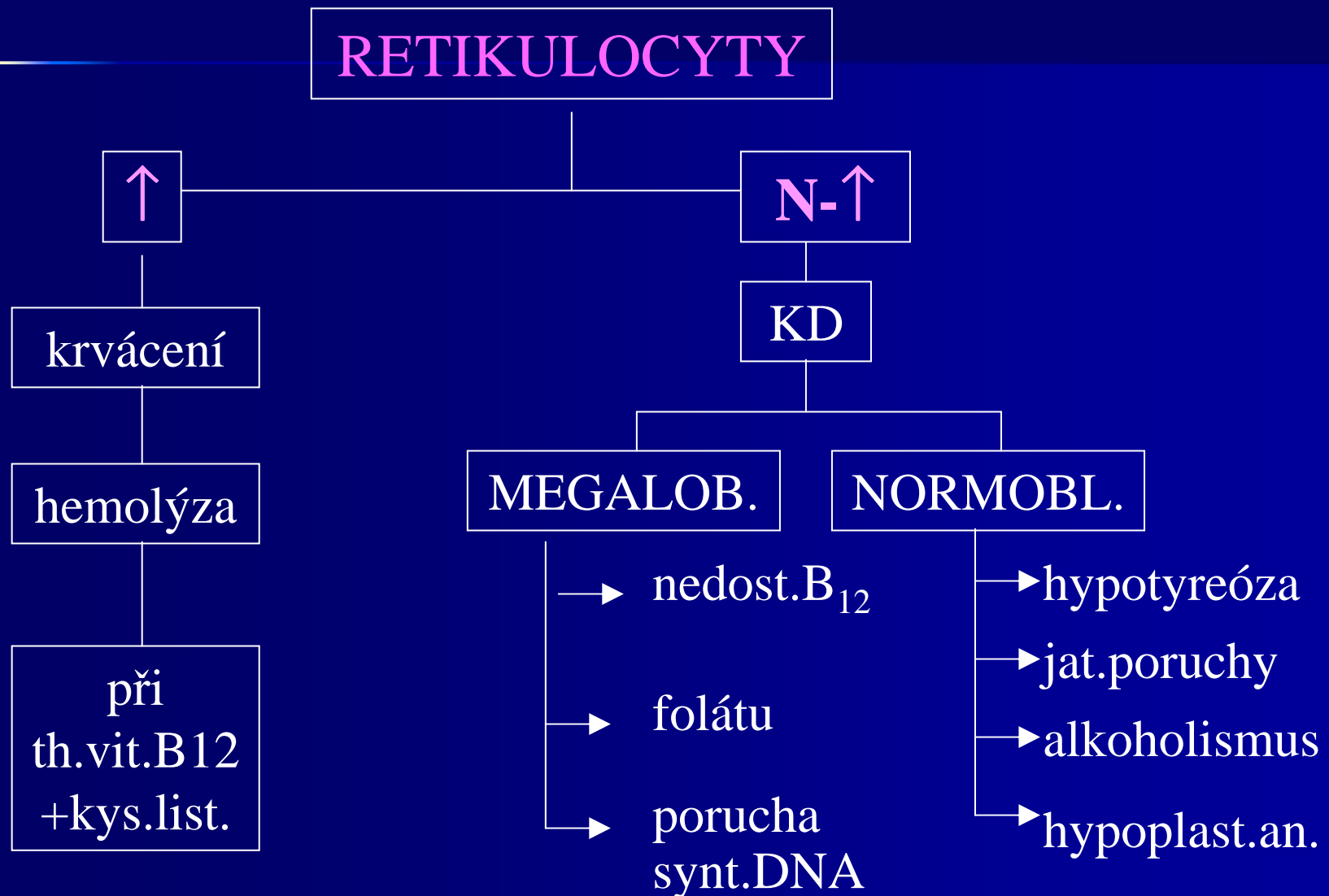
=

*skup.anem.sy různé patogeneze
vyznačující se megaloblastovou
přestavbou v KD*

Etiologie:

- porucha metabol. vit. B₁₂ nebo kys.list.
- porucha syntézy DNA-působení léků
(antimetabolity, cytostatika)
- porucha v genet.vybavení bb. (MDS)

Makrocytární anémie - schéma



Metabolismus vitaminů obecně

VITAMIN B12

KYS. LISTOVÁ

=

=

kofaktor homocystein-
metyl-transferázy →
katal.homocystein →
methionin

substrát pro vznik tetra-
hydrofolátu

↑ metabol.bb. a setrv. v S fázi

↓

krátké OKAZAKIHO fragm. DNA- porucha zrání jádra

Metabolismus vit. B₁₂

- maso, mléko, vejce
- denní spotřeba 1,6- 4,0 μg
- hladina v krvi 160-900 μg/l
- zásoba v organismu 2-4 mg
- vstřebává se v ileu
- pro jeho resorpci → vnitřní faktor
- vnitř.f. + zevní f. (vit. B₁₂) ⇒ KOMPLEX
(vazba na spec.receptory ilea)

Metabolismus kys.listové

- vit.skup.B, rozpustný ve vodě
- list.zelenina, maso, kvasnice, vnitřnosti
- denní spotřeba **1 mg**, ↑ při dělení bb.
- hladina v krvi **3 - 20 µg/l**
- zásoby v org.: **6 - 10 mg**
- vstřebává se v tenkém střevě

Morfologie megaloblastové anémie

- Erytrocyt. řada:
 - plazmojader. asynchronie
 - jádro méně hutné, bohatá cytoplazma
 - nejl. u polychromního NBL
- Granulocyt. řada:
 - velké tyče, metamyelocyty
- Trombocyt. řada:
 - hypersegmentace, bizarní jádra

Příčiny MA I- deficit vit. B₁₂

Malabsorpce:

žaludek - perníc.anémie, vroz.defekt
vnitř.faktoru

- část.nebo totál.gastrectomie

střevo - celiak.sprue, selekt.malabsorpce
vit. B₁₂ s proteinurií

- sy stagnující kličky

- resekce ilea nebo Crohnova ch.

- nákaza škulovcem

- léky - metformin

Dieta: vegetariáni

Příčiny MA II – deficit kys.listové

Dieta: chudoba
spec.diety

Malabsorpce:
gluten.enteropatie
vroz.defekt

↑ztráty:
městnavé srd.selh
dialýza

↑spotřeba:
gravidita, HA
nezralý plod, nádory

Léky: barbituráty
antikonvulziva

Smíšené:
alkoholismus
jater.poruchy

Příčiny MA III - abnormality

metab. B12:

vrozené: defic.

transkobalaminu II

získané: anestezie NO

metab. kys. listové:

vrozené: defic.

5-methyl THF

transferázy

získané: MTX,

pyrimetamin

syntézy DNA:

vrozené: orotická acidurie, KDA I

získané: hydroxyurea, cytosinarabinosid, 6-merkaptopurin, 5-azacytidin

Ostatní MA z nedostatku vit. B₁₂

- **Postresekční:** stav po totální gastrektomii (vnitř.f.- 0); ↓ Fe
- **Primární malabsorpce:** u 1/3 MA ↓ vit. B₁₂ + folát + Fe
- **Porucha resorpce v term. ileu** (bakter. kolonizace)

Ostatní MA z nedostatku kys. list.

- **Nutriční MA:** nevhodná strava, staří lidé, alkoholicí (↓ folát)
- **MA ze ↑ spotřeby folátů:** gravidita, adolescence, HA, MPS (th.: 1 mg/d., u malabs. až 5 mg/d.)
- **MA u jaterních ch.:** ↓ schop. poškozen. jat. bb. vázat kys. list a vit. sk. B
- **MA polékové:** cytostat.- MTX, anest. NO

Perniciózní anémie - m. Addison-Biermer

=

z nedostatku vit. B₁₂ na autoimunit.podkladě, v důsledku autoprot. ⇒ porucha resorpce vit. z GIT.

Epidemiologie:

- starší lidi, ↑ v sev.Evropa (Skandinávie, GB)
- ženy častěji: 1,4 - 1,6 :1

Perniciozní anémie

-etiologie a patogeneze

- nedostatek vnitř. f. pro resorpci vit. B₁₂
- protil.proti pariet. bb., vnitř. f. nebo „blokující protil.“ - brání navázání komplexu na receptor v tenkém střevě
- přítomny i antithyreoidální protilátky
- atrofická gastritis a ↓ HCl
- ↓ vit. B₁₂ → k nedostatku A –adenosyl-methioninu (zdroj metylových skupin) → pro syntézu myelinu

Perniciozní anémie

-klinické příznaky

1.Celkový vzhled: bledost až ikterus, suchá kůže, hyperpigm., ↓ hmot., febrílie

2.GIT potíže: vyhlazený jazyk, pálení, nechutenství, průjmy

3.Hepatomegalie: kongest.srd.selh., splenomegalie u 20%

4.Postižení nerv.syst.: u ↓ vit. B₁₂ bez anémie, postiž.bílé hmoty, dorz.a lat.provazců a kůry mozku.; parest., nestab., spasticita, hyporeflexie, porucha paměti, deprese, halucinace

Perniciozní anémie

-laboratorní nálezy

- $MCV > 100 \text{ fl}$, leu-, trombopenie, \downarrow retik.
- morfologie KD: megal.přest. \rightarrow méně zralé formy \rightarrow modrá dřeň, \uparrow erytropoéza, velké tyče, mmyel., hyperseg. mgk., bizarní tv.
- periferní krev: makroovalocyt., hyperseg.
- barv.na Fe: \uparrow sideroblasty, makrofágy+
- \uparrow Bi konjug., \uparrow LD
- \downarrow vit. B₁₂, \downarrow přežívání ery, Schillingův test+
- protil.proti pariet.bb+ nebo vnitř faktor+

Diff.dg perniciozní anémie vs. cytopenie

Nehematol. on.:

- hepatopatie
- hypersplenismus
- hypothyreóza
- infekce (vir., TBC)
- SLE aj. syst. ch.
- nádor. infiltr. KD

Hematol.on.:

- MDS, AML M6
- ITP, AIHA (Evans)
- HCL
- aleukem. f. AL
- sy myelofibrózy
- AA, Fanconi a.

Terapie perniciozní anémie

- 300 µg/l vit. B₁₂ p.e., 6-7 dnů ⇒ 5.-7.den retikulocyt.krize (ret.0,100 a ↑)
- možno i 1000 µg/l 14dní
- po úpravě KO ⇒ vit.B₁₂ 300 µg/l /měsíc
- p.o.vit.B₁₂ ⇒ jen u nutriční PA
- ! ↓K⁺ při th.kobalaminem ⇒ suplementace
- ! medikace jen kys.listovou je nevhodná
- ! transfúze ojed. při klinic.projevech an.

Aplastické anémie

- heterogenní skupina anemických syndromů, char. cytopenií v periferní krvi
- příčina tkví v poruše normální funkce kmenové buňky
- porucha kmenové buňky ve funkci sebeobnovy než schopnosti diferencovat
- v kostní dřeni- buněčně chudá dřeň nebo snížení erythropoezy

Aplastické anémie

- dělení

- **podle vzniku**
 - vrozené (Fanconiho, Blackfanova-Diamondova)
 - získané: idiopatické
sekundární
- **podle závažnosti**
 - chronická cytopenie
 - těžká aplastická anémie
 - velmi těžká aplastická anémie

Aplastická anémie

- selhání hematopoetických kmenových buněk v jejich proliferaci a/nebo diferenciaci
- hypocelularita kostní dřeně
- periferní cytopenie
- imunitní mechanismy- inhibice T-lymfocyty protilátkami nebo lymfokiny

Možné vvolávající vlivy dřeňového útlumu

- Léky
- Chemické látky
- Virové infekce
- Fyzikální vlivy- záření

Kritéria aplastické anémie

- **Chronická cytopenie**- Hb 100 g/l, leu 3,0, granulocyty 1,5, trombocyty 100
- **SAA**- Hb 100, leu 1,5, granulocyty 0,5, trombocyty 20
- **VSAA** – Hb 100 g/l, leu 1,5 G/l, granulocyty 0,2 G/l, trombocyty 10 G/l

Aplastická anémie- diagnostika

- anémie makrocytární, normocytární
- trombocytopenie s nízkým MPV x rozdíl oproti periferním trombocytopeniím
- leukopenie
- kostní dřeň hypoplastická až aplastická, relativně zmnoženy zbylé lymfocyty, buňky plazmatické a makrofágy
- Nutné ověřit trepanobiopsií !

Hemolytické anémie

- za normálních okolností přežívá červená krvinka v oběhu 120 dní
- intravaskulární destrukce- v krevním oběhu, v cévách
- extravaskulární destrukce- především ve slezině
- hemolytické stavy- předčasná destrukce ery
- rozvoj anémie při nerovnováze mezi zvýšenou tvorbou a zánikem erytrocytů

Hemolytické anémie

- je- li hemolýza tak vystupňovaná, že zvýšená erythropoéza nenahradí ztrátu erytrocytů
- je-li omezená erythropoetická kapacita dřeně a krvetvorba nemůže být zvýšena tak, aby to nahradilo ztráty
- výrazem zvýšeného úsilí KD kompenzovat zkrácené přežívání erytrocytů je retikulocytoza

Počet retikulocytů

- manuální metody
0,002- 0,020; CV \pm 33,9%
- automatické metody (supravitálně)
0,005 - 0,016; ale i 0,008 - 0,025 u mužů a
0,008 - 0,041 u žen;
CV \pm 5%
- absolutní počet
25 - 70 . 10⁶/L

Retikulocytární index

$\text{ret}\% \times (\text{Hb pac.} / \text{Hb. norm.}) : \text{KF}$

KF (korekční faktor) = 1,0 - 2,5 dle Hb

- normální odpověď dřeně na anémii

$$\text{RI} = 2 - 3$$

- snížená odpověď dřeně na anémii

$$\text{RI} < 2$$

- zvýšená odpověď dřeně na anémii

$$\text{RI} > 3$$

Tradiční využití stanovení počtu retikulocytů

- diagnostika hemolytických anémií
- stanovení léčebné odpovědi
 - na podání vitamínu B₁₂
 - na substituci folátů
 - na substituci železa

Hemolytické anémie

- korpuskulární hemolytické anémie- příčina zkráceného přežívání je v samotném ery
- extrakorpuskulární- příčina mimo krvinku samotnou

Korpuskulární hemolytické anémie

- vrozené a získané (jen PNH)
- podle povahy postižení ery
 - z poruchy membrány ery
 - z poruchy metabolismu erytrocytů
 - z poruchy struktury hemoglobinu

Hemolytické stavy s poruchou membrány erytrocytů

- hereditární sférocytóza
- hereditární eliptocytóza
- hereditární stomatocytóza
- hereditární akantocytóza
- paroxysmální noční hemoglobinurie

Hemolytické stavy s poruchou metabolismu erytrocytů

- snížená aktivita enzymů v ery- zkrácené přežívání ery
- genetické odchylky- bodové mutace, inserce, delece
 - defekty enzymů anaerobní glykolýzy- defekt pyruvátkinázy, hexokinázy
 - defekty enzymů glutathionového metabolismu- defekt G-6-PDH, glutathionsyntetázy a glutathionreduktázy
 - defekty enzymů nukleotidového metabolismu

Hemolytické stavy z poruchy struktury hemoglobinu

- vrozené geneticky podmíněné poruchy primární struktury hemogl. řetězců – hemoglobinopatie
 - Hemoglobinopatie S
 - Hemoglobinopatie C
 - Choroby z Hb D,E
 - Choroby z nestabilních hemoglobinů
 - Hemoglobinopatie s hemoglobiny M
 - Hemoglobinopatie s hemoglobiny se zvýšenou afinitou ke kyslíku
 - Talasemie alfa, beta

Talasemie

- anémie způsobené poruchou tvorby jednoho nebo více polypeptidových řetězců hemoglobinu
- vrozená dědičná on.
- poškození alfa řetězce- alfa talasémie
- poškození beta řetězce- beta talasémie

Talasemie- lab.nálezky

- mikrocytární hypochromní anémie
- anizocytoza
- poikilocytoza, bazofilní tečkování, terčovité erytrocyty, Howell-Jollyho tělíška
- haptoglobin snížen, zvýš. bili
- v KD lehká hyperplazie erytropoezy se zvýšenými zásobami železa

Extrakorpuskulární hemolytické anémie

- Imunitní hemolytické anémie
 - způsobené alloprotilátkami- protilátky namířené proti antigenním strukturám ery
 1. akutní (intravaskulární) hemolytické potransfuzní reakce
 2. pozdní potransfuzní hemolytická reakce
 3. Hemolytické on. novorozence

Extrakorpuskulární hemolytické anémie

- Imunitní hemolytické anémie
 - způsobené autoprotilátkami
 1. autoimunní hemolytická anémie s tepelnými protilátkami
 2. autoimunní hemolytická anémie s chladovými protilátkami
 3. paroxysmální chladová hemoglobinurie
 4. polékové hemolytické anémie
 5. symptomatické autoimunní hemolytické anémie

Extrakorpuskulární hemolytické anémie

- Neimunní hemolytické anémie
 - z chemických příčin-Cu, Pb, kyslík, jedy, nedostatek fosfátu
 - z infekčních příčin- malárie
 - z fyzikálních příčin- popáleniny, umělé chlopně, extrakorporální oběh
 - mikroangiopatické hemolytické anémie

Mikroangiopatické hemolytické anémie

- Hemolyticko-uremický syndrom
- Trombotická trombocytopenická purpura
- HELLP sy v graviditě
- Katastrofický antifosfolipidový syndrom
- Sekundární MAHA

Anémie v graviditě

- optimální průtok krve placentou \Rightarrow \downarrow visk. krve \Rightarrow hemodiluce \Rightarrow objem plazmy \uparrow o 40-60%, obj. ery o 20-30%
- Hb 100-110 g/l - II. trimestr gravidity
- Hb \uparrow ve III. trimestru na původní hodnoty
- anémie megalobast. a sideropenická
- profylaxe v graviditě