

# Hematología: Fisiopatología

## Tema 6\_c.- Policitemias.



Universidad de Oviedo  
La universidad de Asturias

Prof. J.L. Díez Jarilla  
Dpto. de Medicina  
[jldiez@uniovi.es](mailto:jldiez@uniovi.es)

# Policitemias: síndrome poliglobúlico 1

## - CONCEPTO:

**\*Conjunto de procesos con aumento del volumen globular eritrocitario: (VERDADERAS POLIGLOBULIAS)**

**>36mL/Kg en el varon.**

**>32mL/Kg en la mujer.**

**\*Aumento de Hb,nº hematies,o Hb no es suficiente.**

**.Sospecha en Hb >20g/l en v.**

**>18g/l en m.**

**.Sospecha en Hcto >60% en v.**

**>55% en m.**

**\*Pseudopoliglobulia microcítica(Hcto normal)>TALASEMIA MINOR**

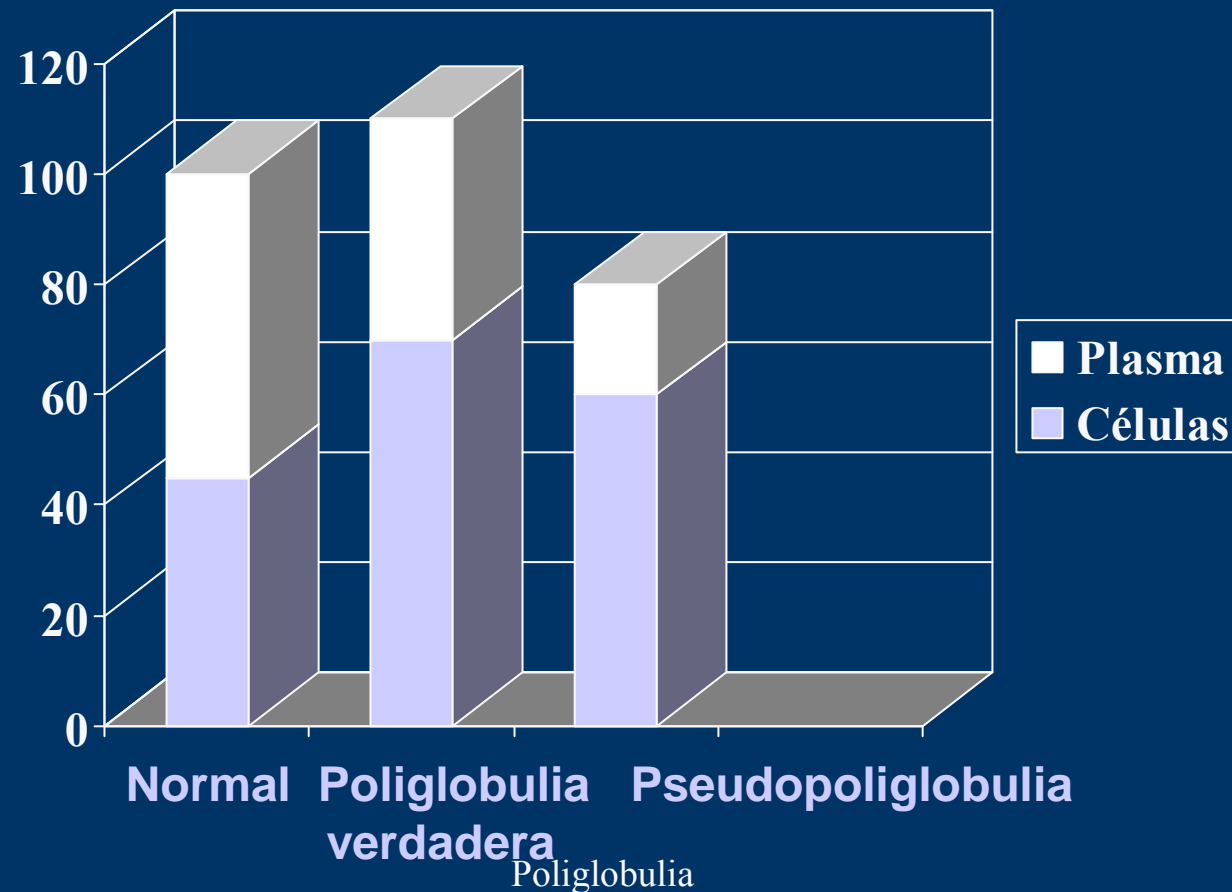
**\*Poliglobulia relativa(disminución v.plasmático falso aumento Hb/Hct**

**.diuréticos, diarrea, vómitos, alcohol.**

# Policitemias: síndrome poliglobúlico 2

## -CONCEPTO: ERRORES FRECUENTES...

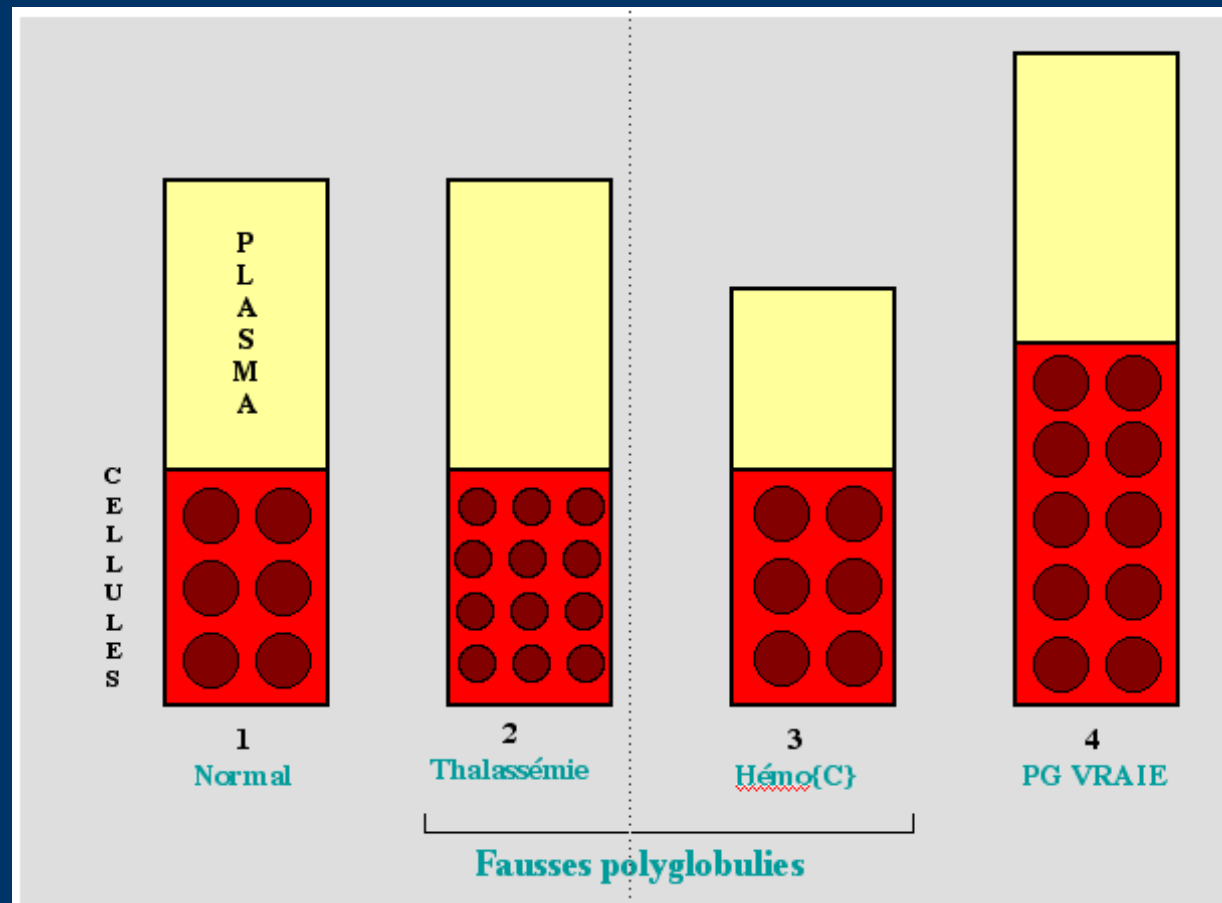
Relación entre volumen de hematíes, volumen plasmático y volemia total



# Policitemias: síndrome poliglobúlico 3

## -CONCEPTO: ERRORES FRECUENTES...

Relación entre volumen de hematíes, volumen plasmático y volemia total



# Policitemias: causas

1.- Poliglobulias **PRIMITIVAS**

2.- Poliglobulias **SECUNDARIAS**

3.- Poliglobulias **RELATIVAS...PSEUDO** (volumen globular absoluto normal)

# Policitemias: causas

## 1.- Poliglobulias **PRIMITIVAS**

Poliglobulia verdadera o enf. De Vaquez  
Eritrocitosis pura

# Policitemias: causas

## 2.- Poliglobulias **SECUNDARIAS**

### a) Por hipoxia tisular

- . E. Respiratorias crónicas(EPOC, enfisema, fibrosis)
- . Cardiopatías congénitas dcha-izq.
- . Tabaquismo
- . Intoxicación CO; P. De la altura; Metahemoglobinemia...

### b) Por secreción inadecuada de eritropoyetina

- . Renal: c. Riñon de cél. claras, poliquistosis, hidronefrosis, quistes...
- . Hemangimos cerebelo; fibroma uterino masivo; Otros ca. ..hepatoma, ovario.

### c) Por otras causas hormonales

Androgenoterapia prolongada, Enf. De Cushing

# Policitemias: causas

## 3.- Poliglobulias **RELATIVAS...PSEUDO** (volumen globular absoluto normal)

- . Poliglobulia microcítica(talasemia heterocigótica)
- . Hemoconcentración aguda(quemaduras, deshidratación)
- . Pseudopoliglobulia de stress.

# Síndrome poliglobúlico: Etiopatogenia

## Mecanismos del aumento volumen globular absoluto:

**a) Proliferación clonal de la célula germinal pluripotente con mayor expresión en hematies → POLICITEMIA VERA.**

**b) Producción de eritropoyetina (EPO) en respuesta a la hipoxia.**

**c) Producción de EPO o sustancias similares segregadas por tumores o lesiones renales (producción autónoma de EPO).**

# Policitemia vera

**\*Proliferación clonal de cel. pluripotencial con aumento de granulocitos, plaquetas y hematies.**

**\*Alteración clonal previa a:**

**.BFU-E(Burst forming erythroid)**

**.CFU-E(Colony forming unit erythroid)**

**\*Eritrocitos normales tienen 2 receptores para EPO pero en PV solo uno. Su respuesta a EPO es normal pero se hacen sensibles a citocinas con capacidad proliferativa.**

**\*Los niveles de EPO en orina y suero son inferiores en la PV en relación a controles normales.**

# Eritrocitosis pura

**Probable grupo heterogéneo de procesos con 2 subgrupos:**

**1. Equivalente a sind. linfoproliferativo.**

**2. Con sensibilidad especial a factores estimulantes o depresores de eritropoyesis.**

# Poliglobulias secundarias

\*Son la consecuencia de:

- 1.Hiperproducción de EPO en respuesta a hipoxia.
- 2.Secreción inapropiada de EPO.

\*Diferencias:

.SatHb.,gases art.,curva Hb,electroforesis Hb.  
.APO.

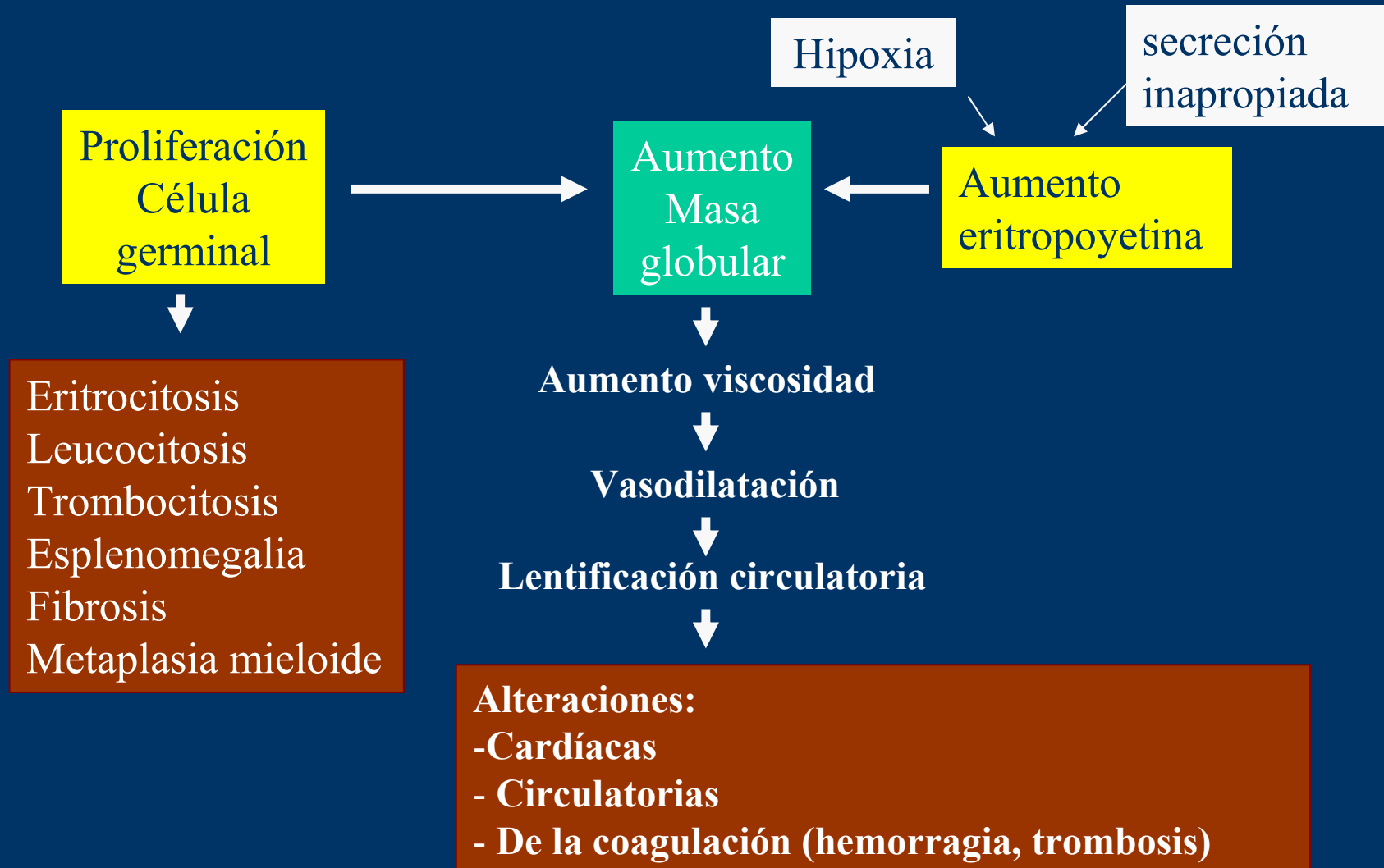
## Poliglobulia verdadera: fisiopatología

1. Aumento primario progenitores en M.O.
2. Aumento EPO para compensar inadecuada oxigenación.
3. Secreción inapropiada de EPO sin respuesta a la hipoxia hística.

.La secreción de EPO se regula por sensor de O<sub>2</sub> renal que responde a anemia, hipoxemia arterial, reducción flujo circulatorio.

.La isquemia local renal (por lesión), puede conducir también a >EPO

# Poliglobulia: esquema fisiopatológico



## Principales diferencias entre Policitemia vera y Policitemias secundarias

	Policitemia Vera	Policitemias secundarias
Masa eritrocitaria total	Aumentada	Aumentada
Esplenomegalia	Presente	Ausente
Leucocitosis	Presente	Ausente
Trombocitosis	Presente	Ausente
Score F.A.L.	Aumentado	Normal
Médula ósea	Panhiperplasia	Hiperplasia eritroide
Nivel de EPO	Disminuido	Aumentado
Reconversión de médula ósea grasa	Presente	Ausente

# Síndrome poliglobúlico: clínica y exploración 1

## -Sintomatología:

\*Piel y mucosas de aspecto rojizo...cianosis.

\*Aumento trabajo cardíaco...descompensación OCF, CPC, etc. (isquemias)

\*Por congestión cefálica:cefalea frontal, vértigo, aturdimientos, zumbido oídos, somnolencia.

\*Por trastornos en vasos pequeños y en coagulación: Telangiectasias, hemorragias, trombosis.

\*Por el aumento de proliferación celular se origina:Hiperuricemia,uricosuria, aumento LDH.

# Síndrome poliglobúlico: clínica y exploración 2

## -Exploración.

\*Sospecha poliglobulia:Hcto.Hb.,nº hematies.

\*Definición poliglobulia (volumen globular elevado).

\*Saturación Hb.

\*EPO.

\*Criterio de PV:Saturación O2 normal.Sind.mieloprolif.

\*Criterios de poliglobulia con síntesis inapropiada EPO.

# Síndrome poliglobúlico



Poliglobulia



Universidad de Oviedo  
La universidad de Asturias

Prof. J.L. Díez Jarilla  
Dpto. de Medicina  
[jldiez@uniovi.es](mailto:jldiez@uniovi.es)