

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**

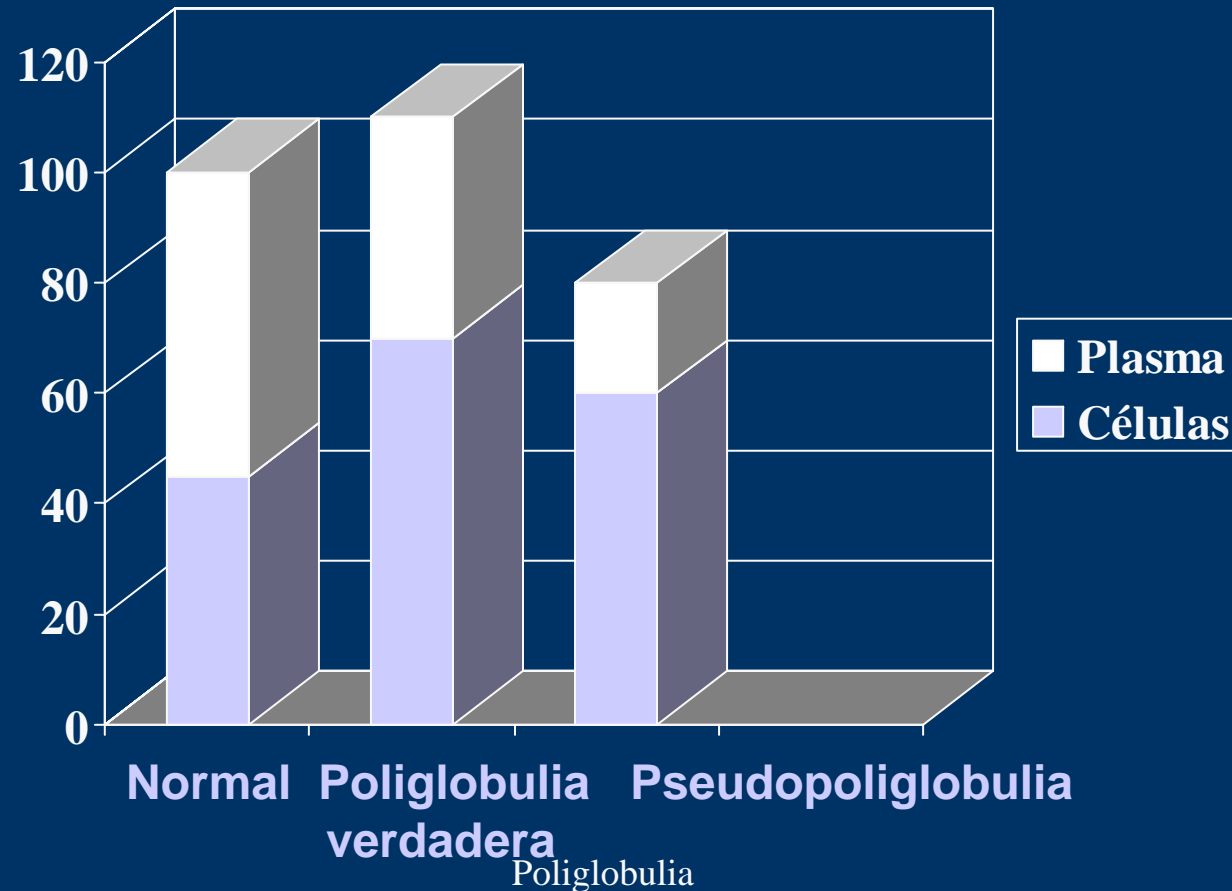
***Poliglobulia relativa(disminución v.plasmático falso aumento Hb/Hct**

.diuréticos, diarrea, vómitos, alcohol.

Policitemias: síndrome poliglobúlico 2

-CONCEPTO: ERRORES FRECUENTES...

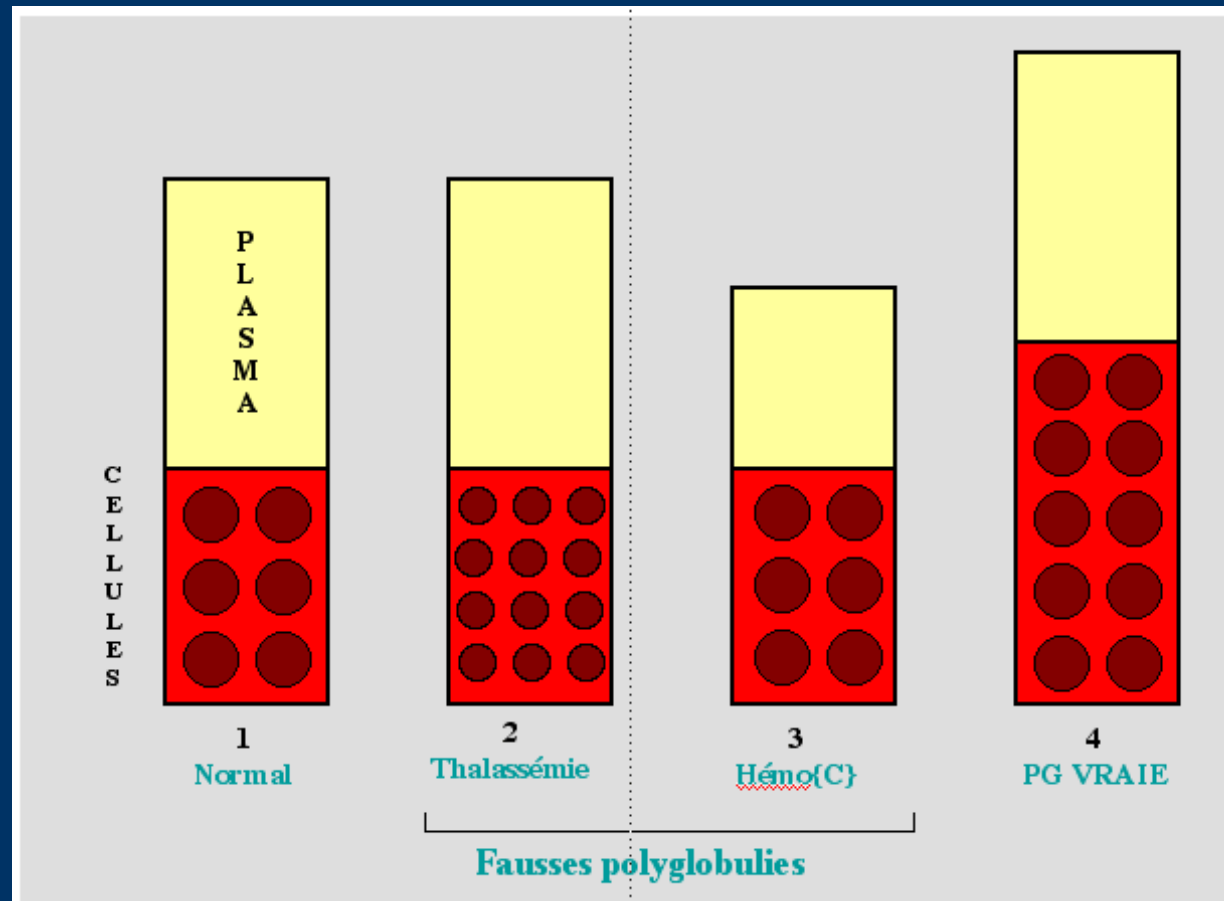
Relación entre volumen de hematíes, volumen plasmático y volemia total



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.Secretión inapropiada de EPO.

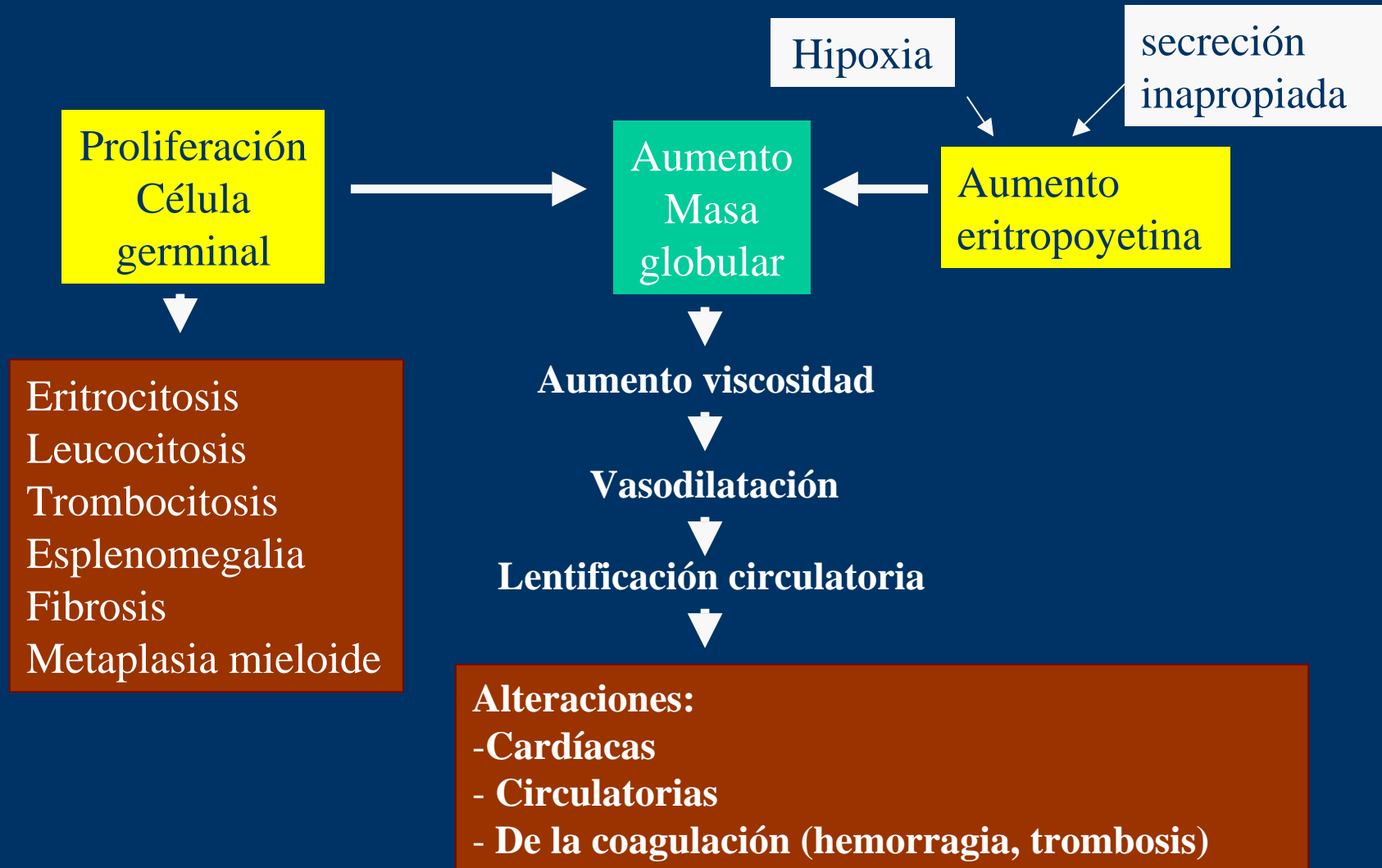
*Diferencias:

.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 O₂ renal que responde a anemia, hipoxemia arterial, reducción flujo circulatorio.
- .La isquemia local renal (por lesión), puede conducir también a >EPO

Poliglobulia: esquema fisiopatológico



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

