

Akutní stavy v hematologii

E.Konířová

Otázka 1:

definice febrilní neutropenie teplota +

- A) neutrofilní granulocyty $> 2 \times 10^9/l$



- B) neutrofilní granulocyty $< 2 \times 10^9/l$



- C) neutrofilní granulocyty $< 0,5 \times 10^9/l$



- D) leukocyty $> 4 \times 10^9/l$



Febrilní neutropenie

- **< 0,5 x 10⁹/l neutrofilních segmentů + teplota nejasného významu**
- **neutrofilní segmenty (granulocyty) tvoří bariéru zvláště proti bakteriálním
částečně mykotickým infekcím
těmi jsou tedy granulocytopeničtí pacienti obzvláště ohroženi**

Febrilní neutropenie – rizikové faktory

- délka a hloubka neutropenie
(počet granulocytů $< 0,1 \times 10^9/l$ a neutropenie $> 7-10$ dní)
- stav maligního onemocnění (remisní / non-remisní stav)
- přítomnost komorbidit
- anamnéze průběhu předchozích neutropenických fází
- kolonizace významnými patogeny (zvláště gramnegativními kmeny)

Atypický průběh infekce u FN

- při granulocytopenii omezená schopnost vytvořit zánětlivý infiltrát
- infekce se chovají “zrádně”
- spíše než absces nález flegmóna
- lze pozorovat “pneumonii bez pneumonie”
histologicky jasný obraz bez odpovídajícího klinického a rtg. nálezů (nález až na HRCT)
- jediným příznakem i velmi závažné infekce bývá pouze horečka
- Pátrat po zdroji infekce:
- zobrazovací metody (RTG, UZ, HRCT,..), opakované kultivace,....

Terapie FN

- každá febrilní neutropenie urgentní stav
- nutná okamžitá empirická agresivní antimikrobiální terapie
- riziko progresse do těžké sepse / septického šoku !
- v těžkou sepsi s hypotenzí nebo septický šok vyústí 1-2% FN

Otázka 2: nejvhodnější typ ATB u FN

- A) bakteriostatická



- B) baktericidní



- C) úzkospektrá



- D) širokospektrá



Hemolytické komplikace

- **Těžká autoimunní hemolytická anémie**
- těžká hemolýza může vést až k obrazu kardiální insuficienci, s anasarkou, známkami tkáňové hypoperfuze včetně akutního koronárního syndromu
- **Mikroangiopatické hemolytické anémie - TTP, HUS, ...**

AIHA – katastrofická hemolýza

- tvorba protilátek proti vlastním erytrocytům s jejich následnou destrukcí
- raritní onemocnění s incidencí 0,8 / 100 000 / rok
- život ohrožující akutní hemolýza u AIHA vyžadující JIP ještě raritnější (1ptn/rok/nemocnici...)
- Tato nemocného akutně ohrožuje na životě - rozhodne rychlost léčby....

AIHA – klinický obraz

- anemický syndrom
- bolesti břicha, v zádech
- Ikterus, tmavá moč

Otázka 3: laboratorní obraz

- A) zvýšené retikulocyty, snížený haptoglobin



- B) snížené retikulocyty, snížený haptoglobin



- C) zvýšené retikulocyty, zvýšený haptoglobin



- D) snížené retikulocyty, zvýšený haptoglobin

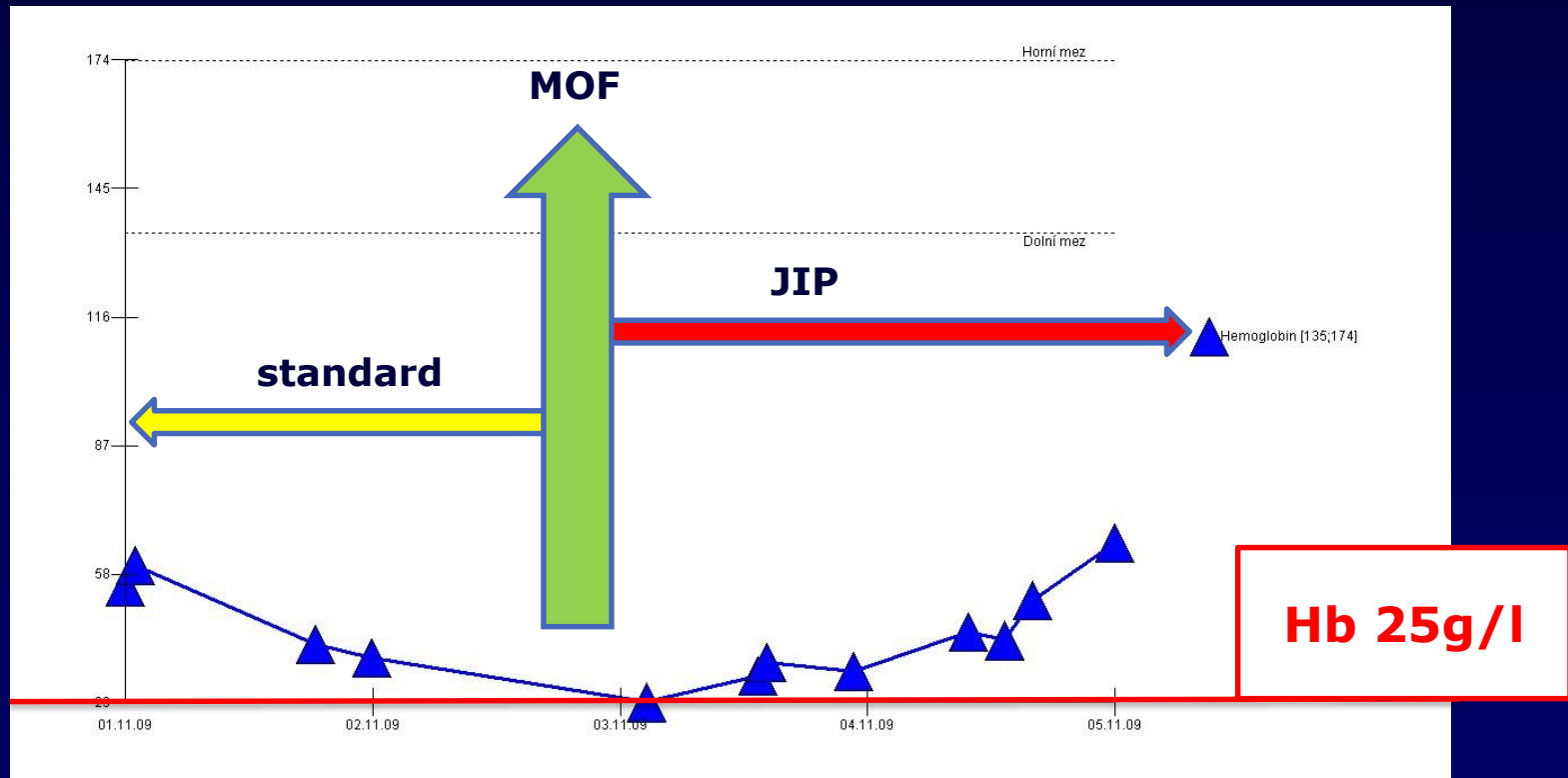


AIHA – laboratorní obraz

- normo/makro-cytární anémie
- retikulocytoza
- zvýšené LDH
- zvýšený nepřímý bilirubin
- snížený až nulový haptoglobin
- pozitivní PAT (přímý Coombs)

AIHA – case report

30 letý, dosud zdravý muž, po virovém infektu kritická AIHA s chladovou protilátkou IgM



Finálně: 8 dní UPV, 3 dny CRRT, celkem 39 dní ICU

AIHA – terapie

- při akutní hemolýze s pozitivním Coombsem okamžitě kontaktovat TRF oddělení – identifikace protilátky, vysycení sera
- rozhodnutí zde transfundovat ERY ? – dle kliniky a rychlosti rozvoje anémie
- HD kortikosteroidy, plazmaferéza, IVIG
- další: Rituximab, Cyklofosfamid,

24 let

RTG hrudníku - PAAP projekce

Série 1 / 2

Obrázek 1 / 1

L

:00

4
2
0
2
4
cm

US
>4 070
3 000
2 000
1 000
<503

12 10 8 6 4 2 0 2 4 6 8 10 12
cm

DFOV 35,2 × 35,2 cm
Jas. okno střed: 2 297; šifra: 3 567

Otázka 4: nález na RTG ?

- A) alární pneumonie



- B) syndrom horní duté žíly



- C) perikardiální výpotek



- D) plicní edém



Syndrom horní duté žíly

- příznaky způsobené obstrukcí horní duté žíly
- otok obličeje a krku
- zarudnutí až cyanóza
- chrapot, dysfonie, dysfagie
- dušnost
- neurologické příznaky z otoku mozku

Syndrom horní duté žíly - terapie

- v hematologii nejčastěji zevní útlak HDŽ lymfomovými masami
- 1. pomoc HD kortikosteroidy,RT, CHT
- následně specifická protinádorová terapie:
- imuno / chemoterapie
- radioterapie

Hyperviskozita

viskozita krve závisí na:

- koncentraci sérových proteinů, jejich schopnosti polymerovat
- dalších podmínkách: teplotě, pH, hydrataci
- počtu krevních elementů, jejich tvaru, molekulární hmotnosti

Hyperviskozita

- erytrocyty – zvýšená masa erytrocytů....polycytemia vera, polyglobulie
- leukocyty - zvýšený počet leukocytů, syndrom leukostázy - AML, ALL, CML, CLL, NHL
- součásti plazmy - zvýšení plazmatických složek, hlavně imunoglobulinů = hypergamaglobulinémie – mnohočetný myelom

Hyperviskozita

- **Podkladem příznaků hypoperfúze tkání s následnou hypoxií orgánů**
- **CNS:** bolesti hlavy, letargie, zmatenost, poruchy zraku (z krvácení do sítnice nebo okluse arteria centralis retinae), parézy hlavových nervů (z infiltrace- „tekutý“ nádor se chová maligně i v mikrocirkulaci)
- **plíce:** dušnost, kašel
- **další orgány:** myokard, játra, ledviny, urogenitální trakt (např.priapismus)

Otázka 5: hyperviskozita - terapie

- A) hemodialýza



- B) hydratace



- C) aferéza



- D) diuretika









Hyperviskozita - terapie

- **Akutní postup:**
odstranění akutních (život ohrožujících) příznaků – **AFERÉZA**
(aferetický přístroj = separátor krevních elementů, který odstraňuje pouze zvolenou složku krve, zbytek vrací zpět)
- **Další postup:**
léčit vyvolávající příčinu - zahájit chemoterapii či jinou léčbu

Tumor lysis syndrom = syndrom nádorového rozpadu

- typicky hematologické malignity (AML, ALL, CML, některé NHL), ale i solidní tumory (sarkomy, malobuněčný karcinom plic,..)
- zahájení terapie (cytostatika, protilátky, atd.) u senzitivních nádorů + při velké nádorové mase vede k:
 - rychlému rozpadu nádorových buněk
 - vyplavení jejich nitrocelulárního obsahu do cirkulace
 - možným důsledkem vznik těžkých metabolických poruch a iontových dysbalancí

Otázka 6: Pacienta s TLS akutně nejvíce ohrožuje

- A) hypokalémie  1
- B) hyperkalémie  1
- C) hypofosfatémie  1
- D) hyperfosfatémie  1
- E) hyponatrémie  1
- F) hyperkalcémie  1

Tumor lysis syndrom = syndrom nádorového rozpadu

- pokud je nedostačující eliminace katabolitů ledvinami (urea a kreatinin elevace již během prvních 24 hodin) dochází k akutnímu orgánovému (nejčastěji renálnímu) selhání
- stav může progredovat do multiorgánového selhání (MOF) a vyústit v úmrtí
- klinický obraz rozličný a měnlivý, odrazem:
 - zvýšení hodnot katabolitů (kyselina močová, urea a kreatinin)
 - změn hodnot iontů - hyperfosfatémie, hyperkalémie, ...
- pocit slabosti, apatie, zvracení, poruchy vědomí, arytmie, křeče,..

Tumor lysis syndrom - terapie

- **hyperhydratace:** zahajuje se nejméně 24hod před začátkem podávání chemoterapie, 4-6 L tekutin/den
- **podpora diurézy:** udržení vyrovnané bilance příjmu a výdeje...event. diuretická podpora (furosemid)
- **prevence xantinové nefropatie** – alopurinol event. rasburikáza
- **alkalizace moči** – pravidelné měření pH moče, bikarbonát sodný (NaHCO₃) i.v.
- **v některých případech nutná náhrada funkce ledvin (IHD / CRRT)**