

Novorozenecká polycytemie

MUDr. Jiří Havránek

Dětské a novorozenecké oddělení, Masarykova nemocnice, Rakovník

Polycytemie u novorozenců je definována jako centrální venózní hematokrit > 65 %. Ačkoli incidence, patofyziologie a klinické projevy jsou dobře známy, management léčby zůstává kontroverzní. Nejvíce otázek se týká indikace PET (parciální exsanguinační transfuze).

Klíčová slova: polycytemie, hematokrit, PET.

Polycythemia of the newborn

Polycythemia of the newborn is defined as a central venous hematocrit > 65%. Although the incidence, pathophysiology and clinical manifestation are well known, the management of polycythemia is still controversial. PET (partial exsanguination transfusion) is the most questionable item.

Key words: polycythemia, hematocrit, PET.

Pediatr. praxi 2013; 14(4): 240–241

Definice

Polycytemie je definována jako centrální hematokrit (Htc) > 65 % (1–5). Definice je striktně vázána na žilní nebo arteriální krev, neboť Htc v kapilární krvi bývá často falešně vyšší. Hladina hemoglobinu se v definici neobjevuje.

Výskyt

Cca 2–4 %. Je vzácná u dětí < 34. týden gestace (t.g.).

Patofyziologie

Htc je fyziologicky nejvyšší 2–6 h po porodu, dále potom klesá. Se stoupajícím Htc stoupá i viskozita krve, do Htc 0,65 lineárně, nad 0,65 roste již exponenciálně (1). Hyperviskozita je zodpovědná za tkáňovou hypoxii, acidózu, hypoglykemii a tvorbu mikrotrombů v mikrocirkulaci. Nejčastěji postiženými systémy jsou CNS, ledviny, kardiopulmonální systém a GIT. Příčinou vysokého Htc bývá nejčastěji vysoká hladina fetálního erythropoetinu na podkladě fetální hypoxie nebo hypertransfuze.

Polycytemie není zcela identická s hyperviskozitou. Tyto dva pojmy by neměly být zaměňovány. Ne každý novorozenec s polycytemií má hyperviskozitu a naopak. Hodnota Htc je sice nejvýznamnějším faktorem viskozity krve, ale dále participují: hodnota leukocytů a trombocytů, objem erytrocytů (MCV), snížená deformabilita fetálních erytrocytů a hladina sérových bílkovin (zejm. fibrinogenu). Cca ¼ dětí i s Htc 0,60–0,65 má hyperviskozitu (4). Viskozitu většina laboratorů neměří. Vysoký Htc po 48 h života již svědčí spíše pro dehydrataci než primární polycytemii (4).

Klinika

Klinické projevy polycytemie jsou nespecifické a mohou se vyskytovat u řady jiných

Tabulka 1. Příčiny polycytemie (1–4)

Elevace erythropoetinu	Hypertransfuze
Placentární insuficience: ■ preeklampsie ■ abrupce placenty ■ postmaturita ■ intrauterinní růstová retardace (IUGR) ■ kouření matky Endokrinní faktory: ■ DM u matky ■ Beckwith–Wiedemann sy. ■ kongenitální adrenální hyperplazie ■ neonatální tyreotoxikóza Genetické choroby: ■ trizomie 11, 18 a 21	opožděný podvaz pupečníku pozice dítěte > 10 cm pod úroveň placenty twin to twin transfusion syndrome materno-fetální transfuze
Samostatnou jednotkou je idiopatická polycytemie, kdy příčinu nezjistíme.	

onemocnění. Situaci komplikuje i fakt, že cca 50 % polycytemických novorozenců je zcela asymptomatických.

Klinickými příznaky mohou být: plethora/rudiness/cyanosa, „pink on blue“, „blue on pink“, iritabilita nebo letargie, hypotonie, jitteriness, křeče, apnoe, RDS (respiratory distress syndrome), perzistující plicní hypertenze novorozence, tachypnoe, tachykardie, srdeční šelest, kardiomegalie, kongestivní srdeční selhání, intolerance stravy, zvracení, nekrotizující enterokolitida, oligurie, akutní renální selhání, disseminovaná intravaskulární koagulace, priapismus a laboratorní odchylky (hypoglykemie, hypokalcemie, hyperbilirubinemie, trombocytopenie). Vždy je třeba vyloučit dehydrataci (velký hmotnostní pokles, snížená diuréza).

Mezi nejčastější příznaky patří letargie a intolerance stravy, laboratorně potom hypoglykemie (4). Zjistíme-li proto náhodně hypoglykemii, měli bychom stanovit i krevní obraz a vyloučit tak ev. doprovodnou polycytemii.

Management

Diagnóza se stanoví prostě na základě Htc. Při screeningu (viz níže) stačí vyšetřit krevní ob-

raz, při klinickém podezření potom i ureu + ionty (odliší dehydrataci), glykemii, kalcemii, bilirubin, hladinu celkové bílkoviny a arteriální Astrup (2, 4). Je třeba myslet na to, že polycytemie zjištěná po > 48 h od porodu je s největší pravděpodobností v souvislosti s přítomnou dehydratací při významném hmotnostním úbytku.

Při rozhodování, zda léčit či neléčit, jsou přitěžujícími faktory leukocytóza, trombocytóza, vysoký MCV (> 120 fl) a vysoká hladina plazmatických bílkovin (1). Naopak nízká hladina plazmatických bílkovin (zejm. fibrinogenu) je

Tabulka 2. Pacienti, u kterých bychom měli provádět screening krevního obrazu

■ hypotrofní novorozenec ■ hypertrofní novorozenec ■ IUGR ■ děti matek s DM ■ pozdní podvaz pupečníku, tj. > 3 min (2, 4) ■ gemini při větším váhovém rozdílu a/nebo jsou-li monochoriati ■ trizomie 13, 18, 21

protektivním faktorem.

V rámci léčby se uplatňuje infuzní léčba s plným fyziologickým roztokem (1/1 FR) a ev. flebotomií a dále částečná výměnná transfuze =

partial exchange transfusion (PET). Zejména posledně jmenovaná metoda je dnes podrobována kritice a její indikace jsou často kontroverzní (4, 6). PET prováděný u asymptomatických pacientů nepřinesl z krátkodobého ani dlouhodobého hlediska žádné benefity, nicméně v recentní a hodnověrné literatuře je nadále doporučován. Při flebotomii jednorázově odebíráme 5 ml krve/kg (při zajištění žilní lince možno i střídavě odebrat definovaný objem krve a nahradit jej stejným objemem 1/1 FR). Při PET (máme-li pouze umbilikální venózní katétr) vždy nahrazujeme definovaný objem rozděleně á 5 ml/kg (4), opakovaně dle předem vypočítané hodnoty nebo odhadu (metoda „push – pull“). Je-li k dispozici arteriální linka a současně centrální žilní katétr, je možno provést PET kontinuálně (nejčastěji umbilikální žilní a arteriální katétr). PET s využitím umbilikálních katétrů by mělo provádět jen pracoviště III. typu – vzorec:

- objem vyměněné krve = (hmotnost v kg × 90) × (Htc pacienta – požadovaný Htc)/Htc pacienta, kde hodnota 90 reprezentuje množství krve v ml na 1 kg hmotnosti.

Co je nezpochybnitelné, je rozdělení léčby dle toho, zda je pacient asymptomatický či má klinické příznaky. U asymptomatických pacientů je obecný odklon od PET. Pacienti se symptomatickou polycytemií jsou často léčeni PET, přestože chybí evidence based medicine. Rutinní použití se proto nedoporučuje, vhodný je individuální přístup (6).

Mezi rizikové faktory řadíme leukocytózu, MCV > 120 fl, trombocytózu, hypoglykémii, hypokalcemii. Rizikové faktory nehrají roli při posuzování léčby u asymptomatického pacienta.

Flebotomie, jinak v praxi často užívaná, není uvedena v žádných oficiálních guidelines.

Tabulka 3. Komplikace polycytemie

- apnoe
- arytmie
- trombóza
- infarkt
- trombocytopenie
- hemolýza
- abnormality elektrolytů
- hypoglykemie
- hypokalcemie
- nekrotizující enterokolitida

Prognóza

Data týkající se dlouhodobé prognózy jsou kontroverzní, zmiňovány jsou neurologické následky a snížení IQ (3). Rizikové pacienti jsou

Tabulka 4. Terapie a management polycytemie

Hematokrit	Asymptomatický pacient	Symptomatický pacient
0,65–0,69	observace hydratace na horní hranici denní potřeby tekutin + 20 ml/kg/den navíc, p.o. nebo i.v. kontrola Htc, glykemie a bilirubinu za 6 h	kontinuální monitoring funkcí kontrola Htc, glykemie a bilirubinu za 6 h zastavit p.o. příjem infuze 1/1 FR + flebotomie PET?
0,70–0,74	kontinuální monitoring funkcí hydratace na horní hranici denní potřeby tekutin + 20 ml/kg/den i.v. kontrola Htc, glykemie a bilirubinu za 6 h zastavit p.o. příjem PET?	kontinuální monitoring funkcí hydratace na horní hranici denní potřeby tekutin + 20 ml/kg/den i.v., ev. parenterální výživa kontrola Htc, glykemie a bilirubinu za 6 h zastavit p.o. příjem PET
> 0,75	kontinuální monitoring funkcí hydratace na horní hranici denní potřeby tekutin + 20 ml/kg/den i.v. ev. parenterální výživa kontrola Htc, glykemie a bilirubinu za 6 h zastavit p.o. příjem PET	kontinuální monitoring funkcí kontrola Htc, glykemie a bilirubinu za 6 h zastavit p.o. příjem infuze 1/1 FR, dle potřeby parenterální výživa PET

zejména ti asymptomatictí, kteří uniknou pozornosti. Proto je třeba rizikové skupiny podchycovat a dělat pečlivý screening krevního obrazu.

Naše zkušenosti s managementem polycytemie

U novorozenců dodržujeme screening krevního obrazu u rizikových skupin. Indikujeme-li krevní obraz na základě plethory či klinického obrazu pink on blue/blue on pink a je potvrzena polycytemie, klasifikujeme tuto variantu jako symptomatickou formu.

V obecné rovině v lehčích případech dbáme na adekvátní hydrataci novorozence. Pokud možno, vyhýbáme se opakovaným flebotomiím. Důvodem je často nedostatečné množství odebrané krve, kdy objem nejde předem odhadnout, a opakovaná traumatizace dítěte. Je-li indikace, volíme raději arteriální odběr definovaného objemu krve (preferenčně z a. radialis). V případě indikace PET jsme zvolili metodu „push and pull“ á 5 ml v celkovém množství 25 ml/kg při zajištění periferní arteriální linky (umožnila bezproblémový odběr definovaného objemu krve) a periferní žilní linky (umožnila infuzi definovaných bolusů 1/1 FR). Přísně dbáme na absenci p.o. příjmu dle indikační tabulky. Vzhledem k tomu, že jsme se vždy během 24 h dostali na „bezpečnou“ hodnotu Htc, vystačili jsme s roztokem glukózy a iontů, parenterální výživa nebyla třeba.

Závěr

Novorozenecká polycytemie je dosud, dle mého názoru, podceňovanou diagnostickou

jednotkou a současně její léčba je z dnešního pohledu velmi kontroverzní. Jistě ne na všech pracovištích se provádějí doporučené screeniny rizikových skupin, jistě ne vždy je náhodně zjištěná hypoglykemie vztahována k polycytemií. V rámci doporučeného managementu se napříč recentní literaturou objevují významné rozdíly. Z nejpřísnějšího pohledu je doporučena agresivní hydratace již u skupiny novorozenců s Htc > 0,60 (6), nejbenevolentnější přístup zase zpochybňuje indikaci PET i u Htc 0,75, pokud je pacient asymptomatický (4).

Literatura

1. Lebl J, Janda J, Pohunek P, Starý J. Klinická pediatrie. Praha: Galén 2012: 49
2. Lessaris KJ. Polycythemia of the Newborn. //eMedicine.com. Last Updated: Sep. 4, 2007.
3. Kliegman RM, Stanton BF, St. Geme JW, et al. Nelson Textbook of Pediatrics. 19th ed. Elsevier Saunders, 2011: 619–620.
4. Gomella TL, Cunningham MD, Eyal FG. Neonatology. 6th ed. Lange, 2009: 347–351, 645–648.
5. Fox G, Hoque N, Watts T. Oxford handbook of Neonatology. Oxford University Press, 2010.
6. Remon JL, Raghavan A, Maheshwari A. American Academy of Pediatrics, NeoReviews 2011: 12 e20–e28.

Článek doručen redakci: 30. 12. 2012

Článek přijat k publikaci: 15. 7. 2013

MUDr. Jiří Havránek

Dětské a novorozenecké oddělení
Masarykova nemocnice Rakovník
Dukelských hrdinů 200, 269 01 Rakovník
jirkare@seznam.cz

